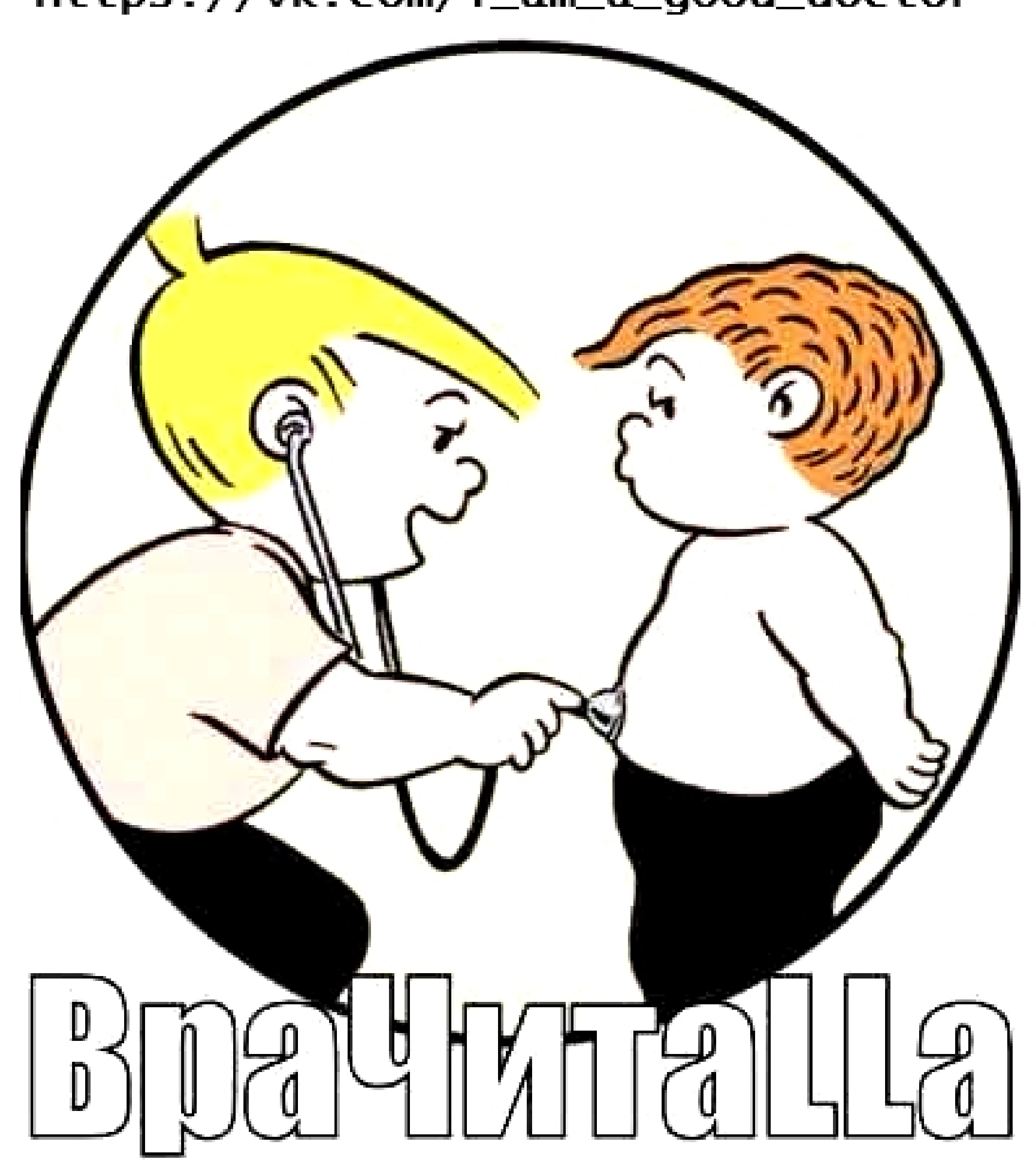
Третье издание на русском языке

Топический диагноз в неврологии по Петеру Дуусу

Анатомия • Физиология • Клиника

под редакцией М. Бера и М. Фротшера

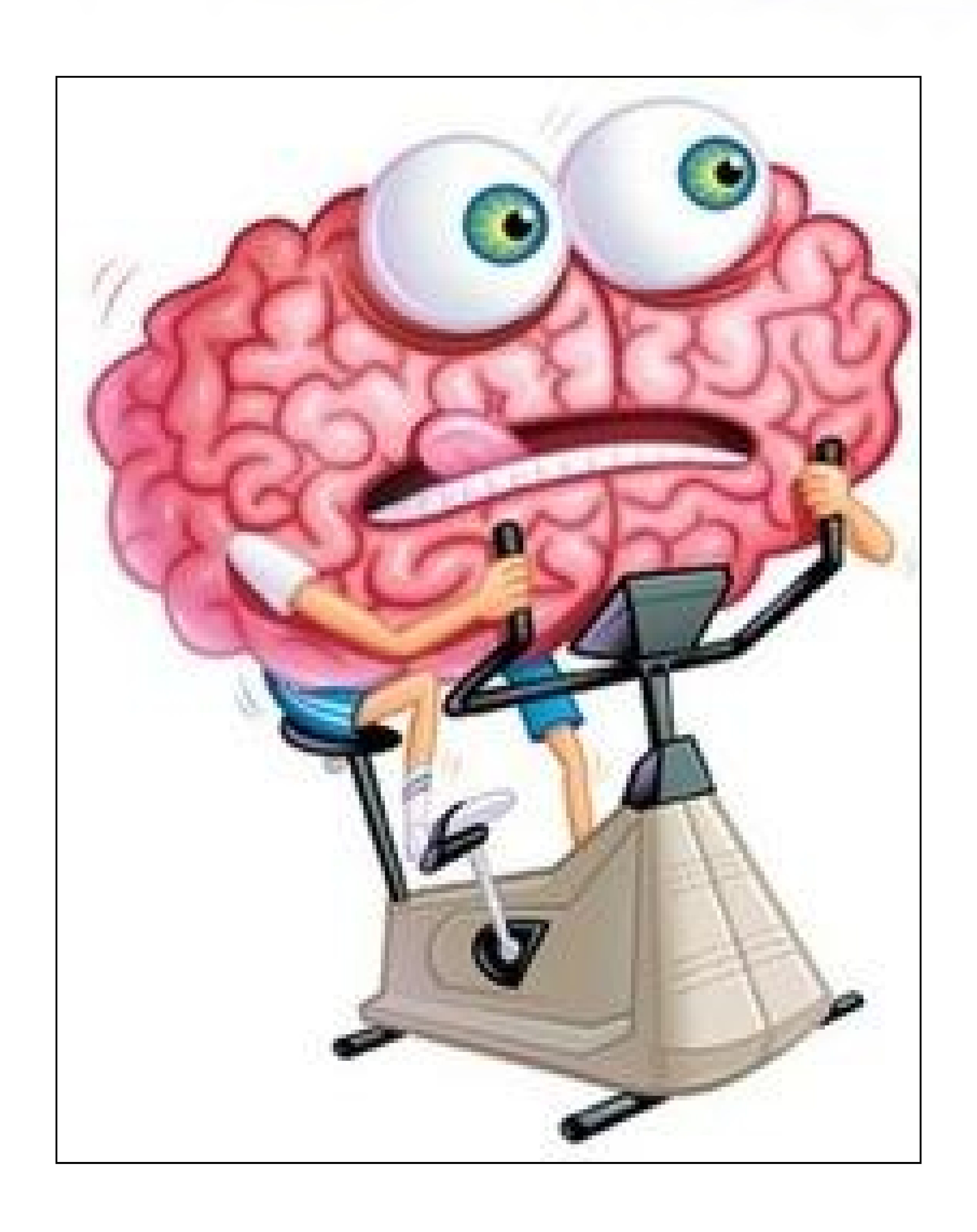
Перевод с английского
под редакцией О. С. Левина


ВраЧитаLLa

Содержание

Список сокращений

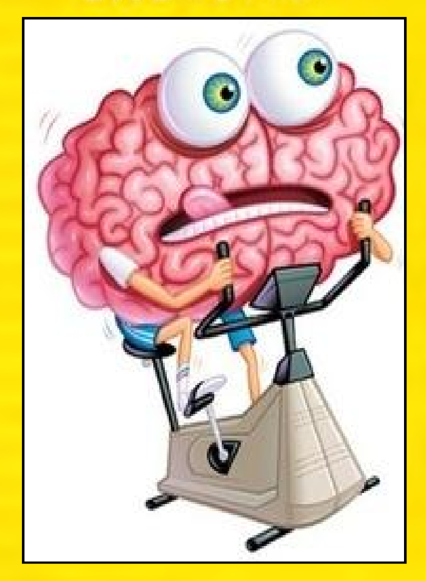
АДГ	—	антидиуретический гормон
АКТГ	—	адренокортикотропный гормон
АТФаза	—	аденозинтрифосфатаза
БАС	—	боковой амиотрофический склероз
ВИЧ	—	вирус иммунодефицита человека
ВНС	—	вегетативная нервная система
ВСА	—	внутренняя сонная артерия
ГАМК	—	γ-аминомасляная кислота
ГЭБ	—	гематоэнцефалический барьер
ЗМА	—	задняя мозговая артерия
ЗСА	—	задняя соединительная артерия
КТ	—	компьютерная томография
ЛГ	—	лютеинизирующий гормон
м. (мм.)	—	мышца(ы)
МРТ	—	магнитно-резонансная томография
МСГ	—	меланоцитостимулирующий гормон
МЭГ	—	магнитоэнцефалография
н. (нн.)	—	нерв(ы)
НСА	—	наружная сонная артерия
ОСА	—	общая сонная артерия
ПД	—	потенциал действия
ПМА	—	передняя мозговая артерия
ПСА	—	передняя соединительная артерия
ПЭТ	—	позитронно-эмиссионная томография
СМА	—	средняя мозговая артерия
СПИД	—	синдром приобретенного иммунодефицита
СТГ	—	соматотропный гормон
ТИА	—	транзиторная ишемическая атака
ТТГ	—	тиреотропный гормон
УЗДГ	—	ультразвуковая допплерография
ФСГ	—	фолликулостимулирующий гормон
фМРТ	—	функциональная магнитно-резонансная томография
ЦНС	—	центральная нервная система
ЦСЖ	—	цереброспинальная жидкость
ЭЭГ	—	электроэнцефалография



Группа в контакте: Неврологи ПСПБГМУ им. акад. И.П. Павлова

Ссылка: http://vk.com/public76654878

1 Структурные элементы нервной системы



Нервная система состоит из клеток — **нейронов** — функция которых заключается в переработке и распространении информации. Нейроны контактируют друг с другом посредством соединений, называемых **синапсами**. Один нейрон передает информацию другому через синапсы при помощи химических переносчиков — **медиаторов** (иногда их называют нейротрансмиттерами). В целом все нейроны делят на два типа: **возбуждающие** и **тормозные**. Для лучшего понимания организации нервной системы изучение следует начинать с основных принципов ее развития в онтогенезе.

Передача информации в нервной системе

Процесс передачи информации в нервной системе условно можно разбить на 3 этапа (рис. 1.1). На первом этапе внешние или внутренние раздражители (стимулы) воздействуют на органы чувств, рецепторы которых генерируют нервные импульсы, отправляющиеся в ЦНС (**афферентные импульсы**). Второй этап — это сложный процесс переработки (**анализа**) полученной информации, в результате чего из ЦНС на периферию направляются **эфферентные импульсы**, вызывающие ответную реакцию организма (например, движение) на полученный стимул, что является третьим этапом. Представьте пешехода, смотрящего на зеленый сигнал светофора. Генерированные в рецепторах сетчатки глаз афферентные импульсы распространяются по зрительным нервам сначала к подкорковым отделам зрительной системы, а затем к высшим — корковым отделам данной сенсорной системы, где происходит распознавание нервных импульсов и осознание их значения: зеленый свет разрешает идти. После этого эфферентные импульсы по нисходящим кортико-спинальным путям поступают сначала к мотонейронам спинного мозга, а затем по соответствующим соматическим нервам к мышцам конечностей — возникает двигательный ответ: человек переходит улицу.

Возможны и более простые способы передачи информации, без участия ЦНС, то есть напрямую от афферентного (рецепторного) звена сразу к эфферентному (двигательному). Так, глубокие мышечные или сухожильные рефлексы, например, коленный, замыкаются на спинальном уровне.

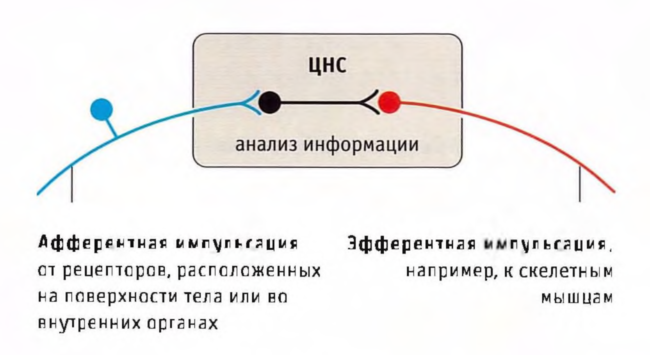


Рис. 1.1. Основная схема переработки информации в ЦНС

Нейроны и синапсы

Нейроны

В передаче информации в нервной системе участвуют **нейроны**, их отростки (см. ниже) и **синапсы** (см. с.21). Внутри синапсов информацию от одного нейрона к другому переносят химические вещества — медиаторы.

Дендриты и аксоны. Нервные клетки **биполярны**, что подразумевает передачу информации лишь в одном направлении: одним концом клетка воспринимает информацию, а вторым посылает ее другим нейронам. Тело нейрона облеплено огромным количеством густо ветвящихся отростков — **дендритов**, которые предназначены для **приема информации**. Число дендритов и характер их ветвления у разных нейронов могут существенно различаться. Отросток нервной клетки, **передающий нервные импульсы** дальше, называется **аксоном**; длина аксона у человека может достигать 1 м. Аксон — уникальная структура, ибо дендритов может быть много, а аксон — всегда один. Дистальный конец аксона завершается множеством конечных веточек (терминалей), каждая из которых расширяется наподобие бутона (концевое расширение, синаптическое окончание, синаптическая бляшка); это образование осуществляет контакт со следующей клеткой (рис. 1.**2**).

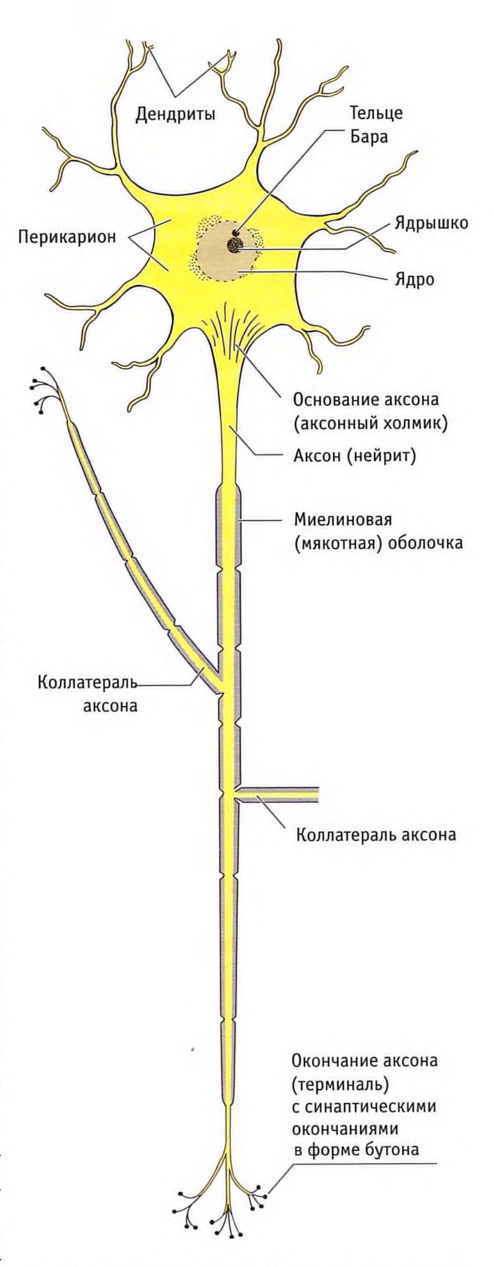


Рис. 1.**2. Строение нейрона** (по Kahle W, Frotscher M: Color Atlas of Human Anatomy, Vol. 3, 6th ed., Stuttgart, Thieme, 2010.)

Отдельного упоминания заслуживают длинные периферические отростки псевдоуниполярных нейронов в спинномозговых ганглиях, которые несут в ЦНС информацию, обеспечивающую тактильную, болевую и температурную чувствительность. По причине структурного сходства их также назвали аксонами, но при этом не учли того факта, что эти отростки лишь принимают информацию.

Трофическим, то есть осуществляющим питание, центром нейрона служит его тело (**сома**, или **перикарион**), которое содержит ядро и различные органеллы.

Аксональный транспорт. В теле нейрона синтезируются медиаторы или катализирующие их биосинтез ферменты, которые затем по аксонным микротрубочкам перемещаются в конец аксона — этот процесс называют антероградным (прямым) аксонным транспортом. Внутри концевых расширений аксона в виде пузырьков (синаптические везикулы) хранятся молекулы медиаторов, которых в каждом синаптическом окончании накапливается множество. Однако аксонный транспорт осуществляется в обоих направлениях — не только от тела нейрона в конец аксона (**антероградный транспорт**), но и обратно (**ретроградный транспорт**). Скорость быстрого аксонального транспорта (по микротрубочкам с вовлечением энергии) составляет 200–400 мм/сут, а скорость медленного аксоплазматического тока не превышает 1–5 мм/сут. Аксональный транспорт взят за основу метода антероградных и ретроградных меток, посредством которых прослеживают ход отростков нейрона (рис. **1.3**).

Миелинизация аксонов. Аксоны нейронов окутаны оболочкой из миелина (рис. **1.4**). В ЦНС миелиновая (мякотная) оболочка формируется **олигодендроцитами** (вид глиальных клеток), а в периферической нервной системе — **шванновскими клетками**, или **леммоцитами**. Мембрана олигодендроцита или шванновской клетки вытягивает в сторону аксона отросток, который, расширяясь наподобие блина, многократно оборачивает аксон и обеспечивает его электрическую изоляцию. Один аксон могут последовательно окутывать множество олигодендроцитов или шванновских клеток. Две смежные клетки и оголенный аксональный промежуток между ними (*перехват Ранвье*) считают одним сегментом миелиновой оболочки. Поскольку миелин играет роль изолятора, то потенциал действия (ПД) вызывает *деполяризацию* исключительно в перехватах Ранвье, отчего нервное возбуждение как бы «скачет» по аксону от одного перехвата к другому. Этот процесс на-

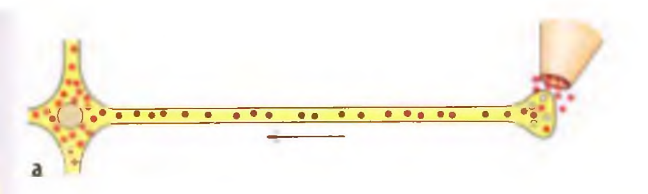


Рис. 1.3. **Отслеживание хода отростков нейрона при помощи антероградных и ретроградных меток.** Метки, такие как флуоресцентные красители, вводят в место отхождения отростка от клетки или конечную точку исследуемого отростка. Метка перемещается по нейрону от тела клетки к окончаниям аксона (антероградный транспорт) или в обратном направлении (ретроградный транспорт). Таким образом можно получить изображение всего отростка — от одного конца до другого:
а — ретроградный транспорт;
б — ретроградный транспорт от множественных проекционных зон одного нейрона;
в — антероградный транспорт от тела одной клетки во множественные проекционные зоны (по Kahle W, Frotscher M: Color Atlas of Human Anatomy, vol. 3, 6th ed., Stuttgart, Thieme, 2010.)

зван **сальтаторным проведением**. Более толстые миелинизированные волокна с большим интервалом между перехватами Ранвье проводят нервное возбуждение быстрее других. По аксонам, бедными миелином, возбуждение, напротив, распространяется относительно медленно, поскольку вынуждено «растекаться» по всей мембране волокна. Более тонкие миелинизированные аксоны занимают между ними промежуточное положение. Таким образом, аксоны делят на толстые **миелинизированные** (A), **тонкие миелинизированные** (B) и **немиелинизированные** (C). Диаметр толстых миелинизированных волокон типа A

составляет 3–20 мкм, скорость проведения возбуждения по этим волокнам достигает 120 м/с. Диаметр тонких миелинизированных волокон типа В – 3 мкм, а скорость проведения – 15 м/с; скорость проведения по немиелинизированным волокнам типа С не превышает 2 м/с.

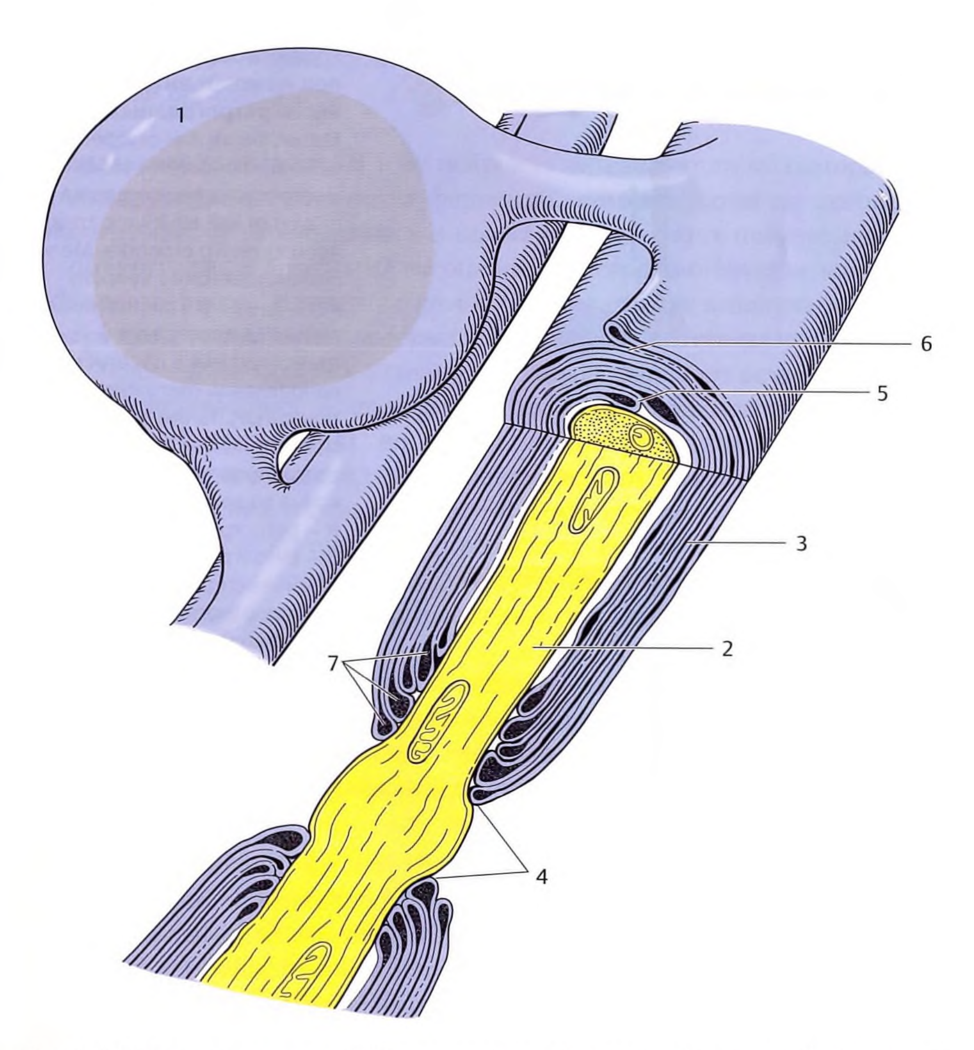


Рис. 1.4. **Нервное волокно в ЦНС с олигодендроцитами и миелиновой оболочкой**
1. Олигодендроцит. **2.** Аксон. **3.** Миелиновая оболочка. **4.** Перехват Ранвье. **5.** Внутренний мезаксон. **6.** Наружный мезаксон. **7.** Пакеты цитоплазмы (по Kahle W, Frotscher M: Color Atlas of Human Anatomy, Vol. 3, 6th ed., Stuttgart, Thieme, 2010.)

Синапсы

Ультраструктура. К концу 50-х годов XX в. среди нейрофизиологов существовали два противоположных мнения: либо нейроны должны быть объединены в непрерывную сеть (синцитий), теоретически обеспечивающую быструю электрическую связь между ними, либо каждый нейрон должен быть заключен в собственную мембрану. Сомнения развеяла электронная микроскопия, благодаря которой все окончательно убедились в отсутствии сплошного соединения нейронов. Стало очевидным, что один конец аксона ведет к синапсу, через который нервные импульсы передаются к другому нейрону специфическими веществами-переносчиками (рис. 1.5). Концевое расширение аксона представляет собой **пресинаптическую** часть синапса, а мембрана клетки, воспринимающей(ая) информацию, — **постсинаптическую** часть. Соответственно, медиатор, хранимый пузырьками внутри концевого расширения аксона, преодолевает разделяющую мембраны синаптическую щель и, таким образом, переносит импульс с пресинаптической мембраны на постсинаптическую.

Исследование синапсов с помощью электронной микроскопии позволило также увидеть в пресинаптической и постсинаптической мембранах специальные осмиофильные утолщения. Синапсы, в которых преимущественно утолщена лишь постсинаптическая мембрана, называют **асимметричными**, а синапсы с приблизительно равным утолщением обеих мембран — **симметричными**. По имени автора, впервые отметившего подобную разницу, они были названы синапсами *I типа* и *II типа по Грею* соответственно. Впоследствии также было замечено, что асимметричные синапсы являются возбуждающими, а симметричные — тормозными (принципы возбуждения и торможения описаны ниже). В дальнейшем эту гипотезу подтвердили иммуноцитохимические исследования с антителами против медиаторов и участвующих в их биосинтезе ферментов.

Синаптическая передача (рис. 1.6) представляет собой последовательность трех процессов.

- Возбуждающий импульс (ПД), поступивший в синаптическое окончание аксона, деполяризует пресинаптическую мембрану, отчего в ней раскрываются потенциалзависимые кальциевые каналы. Вследствие этого в концевое утолщение начинают поступать ионы кальция, взаимодействие которых с различными белками приводит к слиянию синаптических пузырьков с пресинаптической мембраной, в ходе

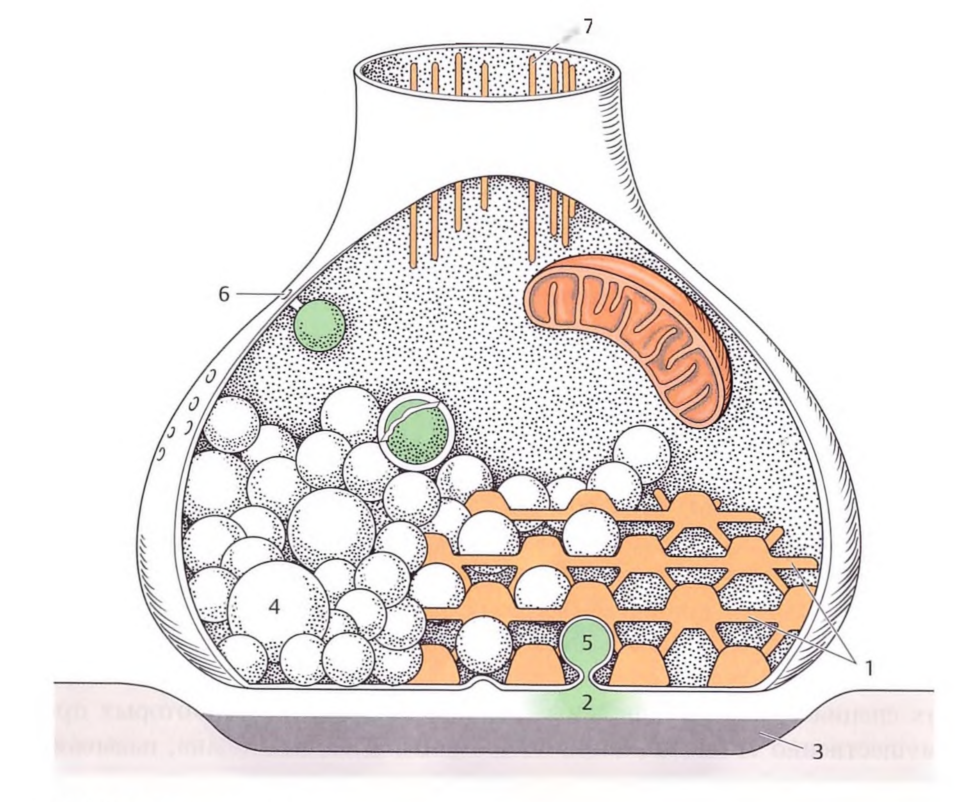


Рис. 1.5. **Структура синапса**
1. Пресинаптическая мембрана с решетчатыми утолщениями и гексагональными пространствами между ними. **2.** Синаптическая щель. **3.** Постсинаптическая мембрана. **4.** Синаптический пузырек. **5.** Слияние синаптического пузырька с пресинаптической мембраной (так называемая фигура Ω) с высвобождением медиатора (обозначено зеленым цветом) в синаптическую щель. **6.** Пузырек с молекулами медиатора поступает в синаптическое окончание по механизму обратного всасывания. **7.** Филаменты аксона (по Kahle W, Frotscher M: Kahle W and Frotscher M: Color Atlas of Human Anatomy, Vol. 3, 6th ed., Thieme, Stuttgart, 2010.)

чего содержащиеся в них молекулы медиатора изливаются в синаптическую щель (экзоцитоз).

- Молекулы медиатора преодолевают синаптическую щель и связываются со специфическими *рецепторами*, встроенными в постсинаптическую мембрану.
- Связь молекул медиаторов с рецепторами приводит к открытию ионных каналов и запуску ионных токов, которые либо *деполяризуют*, либо *гиперполяризуют* постсинаптическую мембрану, то есть воз-

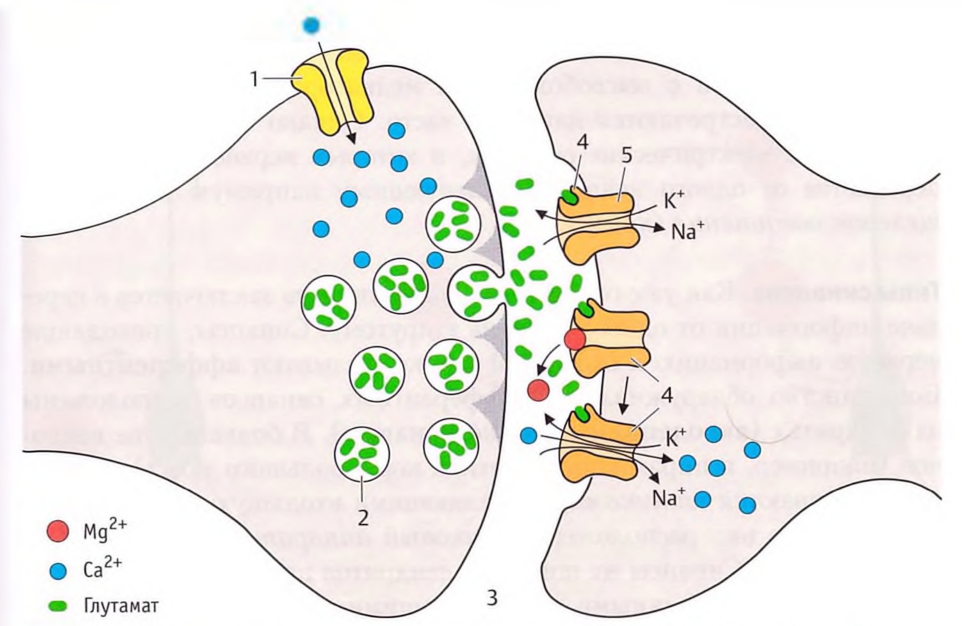


Рис. 1.6. **Синаптическая передача в глутаматергическом (возбуждающий) синапсе.** Возникающий ПД активизирует приток ионов кальция внутрь клетки (**1**), это способствует слиянию синаптического пузырька (**2**) с пресинаптической мембраной, что приводит к высвобождению медиатора (в данном случае — глутамата) в синаптическую щель (**3**). Молекулы медиатора распространяются путем диффузии через синаптическую щель и достигают специфических рецепторов на постсинаптической мембране (**4**), связываются с ними, вызывая открытие ионных каналов (**5**), в данном случае — натриевых. Это влечет за собой поступление ионов натрия внутрь клетки, сопровождаемое притоком ионов кальция, что вызывает деполяризацию постсинаптического нейрона (возбуждающий постсинаптический потенциал). Деполяризация устраняет блокаду рецепторов NMDA, вызванную ионами магния (по Kahle W, Frotscher M: Taschenatlas der Anatomie, vol 3, 8th ed., Stuttgart, Thieme, 2002.)

никает либо *возбуждающий постсинаптический потенциал*, либо *тормозный постсинаптический потенциал*, а результатом синаптической передачи становится либо возбуждение, либо торможение постсинаптического нейрона.

Кроме этих быстродействующих *медиатор-активируемых*, или *лиганд-активируемых*, ионных каналов существуют также каналы с *G-белок-сопряженными* рецепторами, названными так из-за способности связываться с гуаниновыми нуклеотидами, которые отвечают на стимул каскадом внутриклеточной передачи сигналов. В таком случае ионы перетекают гораздо медленнее.

Химические и электрические синапсы. Описанный выше тип синаптической передачи с высвобождением медиаторов, связывающихся с рецепторами, встречаются наиболее часто. Однако существуют и так называемые электрические синапсы, в которых нервное возбуждение передается от одного нейрона к следующему напрямую через узкое *щелевое соединение (коннексон).*

Типы синапсов. Как уже говорилось, роль синапсов заключается в передаче информации от одного нейрона к другому. Синапсы, проводящие нервную информацию к отдельной клетке, называют **афферентными**. Большинство обнаруживаемых афферентных синапсов расположены на дендритах **(аксодендритические синапсы)**. В большинстве нейронов (например, в пирамидных клетках коры большого мозга) дендриты оканчиваются *шипиками*, разделяющими входящую информацию. Во многих из них расположен *шипиковый аппарат*, накапливающий ионы кальция. Синапсы на шипиках дендритов представлены преимущественно асимметричными возбуждающими синапсами. Однако афферентные синапсы обнаруживают не только на дендритах, но также на теле нейрона (на перикарионе — **аксо-соматические синапсы**), на аксоне и даже на его начальном сегменте — аксонном холмике — **аксо-аксональные синапсы**.

Конвергенция и дивергенция синаптической передачи. Конвергенцией информации называют получение импульсов через синапсы одним нейроном от множества различных нейронов. В свою очередь, **дивергенцией** называют распространение возбуждения от одного нейрона ко множеству других нейронов через синапсы бесчисленных аксональных коллатералей.

Возбуждение и торможение. Нервная система организована таким образом, что в любой момент времени каждый нейрон находится в одном из двух состояний: либо в покое, либо непрерывно испуская электрические разряды и передавая эту информацию через синапсы к другим нейронам. Генерировать электрические разряды нейрон «вынужден» под влиянием потока возбуждающих импульсов, а в состояние покоя он возвращается под влиянием тормозных импульсов. В зависимости от оказываемого на другие нервные клетки действия нейроны делят на возбуждающие и тормозные. **Возбуждающие нейроны** — это, как правило, основные нейроны (*в частности, пирамидные клетки коры*

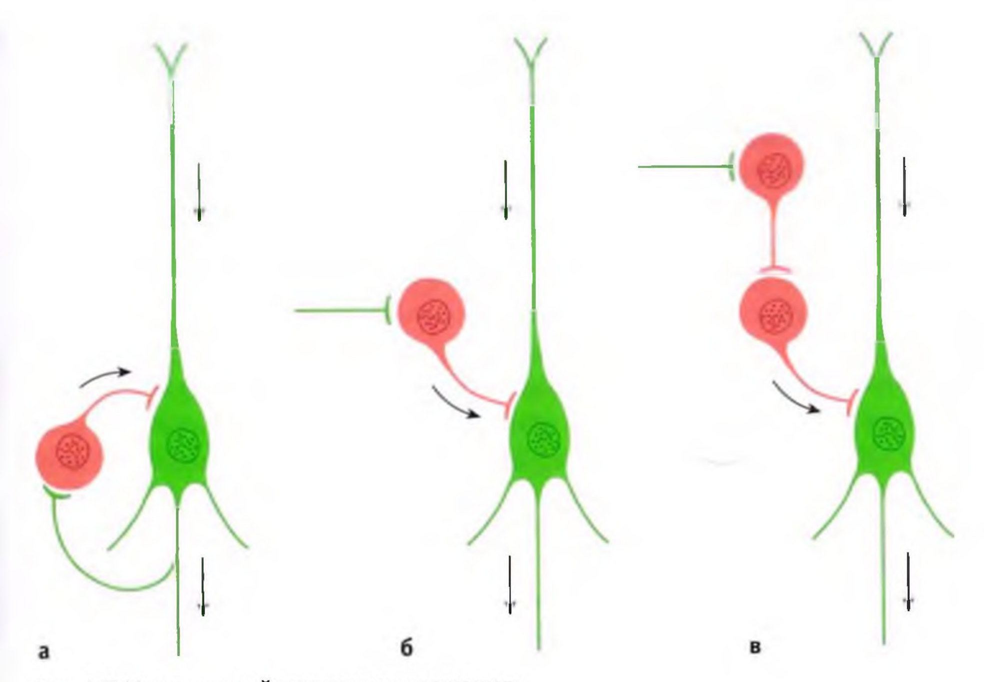


Рис. 1.7. **Три типа нейронного торможения:**
а — возвратное торможение; **б** — прямое торможение; **в** — растормаживание (по Kanle W, Frotscher M: Taschenatlas der Anatomie, vol 3, 8th ed., Stuttgart, Thieme, 2002.)

большого мозга), многие из которых имеют длинные аксоны, предназначенные для передачи информации на большие расстояния, а **тормозные нейроны**, напротив, чаще имеют короткие аксоны и являются вставочными (интернейроны).

Принципы нейронального торможения (рис. 1.7). Коллатераль аксона возбуждающего нейрона может активировать тормозной вставочный нейрон, аксон которого возвращается к основному нейрону и тормозит его самого; такая форма отрицательной обратной связи называется **возвратным торможением**. При **прямом торможении** коллатераль аксона основного нейрона воздействует на тормозной вставочный нейрон, который в свою очередь тормозит другие основные нейроны. В случае, когда один тормозной нейрон тормозится другим тормозным нейроном, и его тормозящее влияние на постсинаптические основные нейроны уменьшается, а активность последних, соответственно, усиливается, говорят о **растормаживании**.

Медиаторы и рецепторы

Возбуждающие и тормозные медиаторы. В классической нейроанатомии нейроны подразделяли сообразно бытующим в то время представлениям, то есть по форме и длине отростков, на 2 основных типа (по Гольджи): основные нейроны с длинными аксонами (нейроны I типа) и вставочные нейроны с короткими аксонами (нейроны II типа). В настоящее время нейроны предпочитают классифицировать согласно *медиаторному фенотипу*, который, как правило, предопределяет их действие: возбуждение или торможение. Наиболее распространенным возбуждающим медиатором в ЦНС является **глутамат**, а самым распространенным тормозным медиатором — γ-аминомасляная кислота (ГАМК). Тормозным медиатором в спинном мозге является **глицин**. Для вегетативной нервной системы (ВНС) наибольшее значение имеют **ацетилхолин** и **норадреналин**, хотя они обнаружены и в ЦНС. Другие важные медиаторы — **дофамин**, **серотонин** и ряд **нейропептидов** сегодня уже хорошо изучены, а какие-то еще продолжают изучать, их обнаруживают преимущественно во вставочных нейронах.

Лиганд-зависимые рецепторы. Лиганд-зависимые ионные каналы построены из множества белковых субъединиц, пронизывающих мембрану клетки. Связь медиатора с рецептором приводит к раскрытию ионного канала (то есть он становится проходимым) для одного или нескольких специфических видов ионов.

Возбуждающие аминокислотные рецепторы. Выделяют 3 типа глутаматных рецепторов: *каинатные*, *α-амино-3-гидрокси-5-изоксазолпропионовокислотные (АМРА)* и *N-метил-D аспартатные (NMDA)*. Связь глутамата с АМРА-рецепторами открывает каналы, через которые ионы натрия устремляются внутрь клетки и вызывают ее деполяризацию. В то время как активация NMDA-рецепторов приводит к поступлению внутрь клетки не только ионов натрия, но ионов кальция. Однако NMDA-рецептор может активироваться только после освобождения его ионного канала от блокады ионами магния, которые, в свою очередь, возможно «изгнать» только путем деполяризации мембраны клетки, запущенной АМРА-рецептором (рис. 1.**6**). Отсюда понятно, что действие возбуждающего медиатора глутамата является постепенным: вначале он активирует АМРА-рецепторы, а затем, после деполяризации мембраны, NMDA-рецепторы.

Тормозные рецепторы ГАМК и глицина. Активация этих двух типов рецепторов приводит к поступлению в клетку отрицательно заряженных ионов хлора и гиперполяризации постсинаптического нейрона. К другим типам лиганд-зависимых ионных каналов относятся *никотиновые ацетилхолиновые* и серотониновые (5-НТ3) рецепторы.

Рецепторы, сопряженные с G-белками. Ответ на стимул, обусловленный активацией сопряженного с G-белками рецептора, длится значительно дольше, так как возникает после запуска каскада внутриклеточной передачи сигналов. Этот ответ может включать изменение ионных каналов или изменения генной экспрессии. Примеры рецепторов, сопряженных с G-белками, включают *мускариновые ацетилхолиновые рецепторы* и метаботропные рецепторы глутамата.

Функциональные группы нейронов

Как упоминалось выше, в настоящее время нейроны классифицируют согласно высвобождаемым ими медиаторам. Соотвественно этому принципу, среди ряда медиаторных систем выделяют такие как *глутаматергические, ГАМКергические, холинергические* и *дофаминергические системы*, свойства которых разительно отличаются. Например, один глутаматергический нейрон образует со своей единственной клеткой-мишенью прямые проекционные связи, а дофаминергические нейроны, напротив, образуют более обширные связи: один дофаминергический нейрон, как правило, связан с множеством клеток-мишеней. ГАМКергическая система выделяется тем, что образует исключительно высокоспециализированные связи. Одни ГАМКергические нейроны, в частности, корзинчатые клетки, образуя на теле постсинаптического нейрона многочисленные синаптические соединения, оплетают его своими отростками наподобие корзины; а другие могут формировать несметное количество аксодендритических или аксо-аксональных синапсов. В последнем случае синапсы могут размещаться даже на аксонном холмике.

Аналоги медиаторов или блокаторы рецепторов применяемые в качестве лекарственных средств, вызывают специфическое усиление или ослабления действия определенных медиаторов на нейроны.

Глиальные клетки

Самую многочисленную группу клеток в нервной системе составляют не нейроны, а глиальные клетки (глия, или нейроглия). Эти клетки играют очень важную роль в жизнедеятельности нейронов. В ЦНС выделяют 3 типа глиальных клеток: астроциты, олигодендроциты и микроглиальные клетки.

Астроциты подразделяют на 2 типа: протоплазматические и фибриллярные. В интактной ЦНС астроциты отвечают за поддержание постоянства внутренней среды — гомеостаза и, что особенно важно, — требуемой концентрации ионов. Тонкие отростки астроцитов плотно облекают каждый синапс и надежно изолируют его содержимое, чтобы медиаторы не могли покинуть пределы синаптической щели. В поврежденной ЦНС астроциты активно участвуют в образовании рубцовой ткани (глиоз).

Олигодендроциты образуют в ЦНС миелиновую оболочку (см. выше). **Микроглиальные клетки** представляют собой фагоциты, активирующиеся в случае развития в нервной системе воспалительных и дегенеративных процессов.

Развитие нервной системы в онтогенезе

Подробное описание развития нервной системы выходит за рамки данной монографии, однако следует иметь представление об основных его принципах, так как нарушение ее развития приводит к большому числу заболеваний, сопровождающихся поражением нервной системы.

Нервная система развивается из продольно ориентированной (первоначально) *нервной трубки*, которая состоит из плотной стенки и центральной полости, заполненной жидкостью. Головной конец нервной трубки растет быстрее остальных частей, из-за чего вскоре образуется **три мозговых пузыря**: *ромбэнцефалон* (задний мозг), *мезэнцефалон* (средний мозг) и *прозэнцефалон* (передний мозг). Прозэнцефалон в дальнейшем делится на две части: каудальную (*диэнцефалон*) и краниальную (состоящий из двух половин *телэнцефалон*, или конечный мозг, представляет собой самый краниальный отдел нервной трубки). Центральные полости обоих телэнцефалических пузырьков сообщают-

ся с центральной полостью диэнцефалона через межжелудочковые отверстия, из которых впоследствии образуются отверстия Монро. В зонах активного роста нервной трубки центральная полость расширится, что приведет к образованию в обеих половинах телэнцефалона боковых желудочков (I и II), в диэнцефалоне — III желудочка, а в стволе мозга — IV желудочка. В тех отделах, где нервная трубка растет слишком медленно, например, в области мезэнцефалона, желудочки не образуются, потому в зрелом мозге в мезэнцефалоне пролегает водопровод мозга.

Филогенез позвоночных животных привел к бурному разрастанию телэнцефалона, из-за чего тот накрыл ствол мозга и завернулся в обратном направлении, принимая форму полукруга. Ротацию телэнцефалона можно представить, глядя на причудливое строение анатомических образований из серого вещества мозга, в частности, хвостатого ядра и гиппокампа, или на ход каких-либо проводящих путей в белом веществе мозга, например, свода мозга, или на форму боковых желудочков, каждый из которых состоит из переднего (лобного) рога, центральной части, нижнего (височного) и заднего (затылочного) рогов (рис. 10.**3**).

Пролиферация клеток. Пролиферация незрелых нейронов (нейробластов) происходит вблизи центральной полости в субэпендимальной зоне. Одна из основных целей современных исследований в области эмбриологии — выяснить молекулярные механизмы контроля пролиферации нейронов.

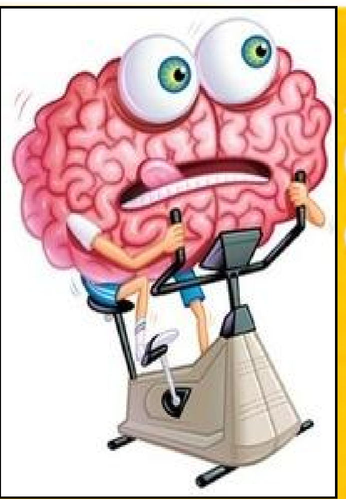
Миграция нейронов. Нервные клетки, образовавшиеся в субэпендимальной зоне, покидают ее и мигрируют вдоль радиально ориентированных глиальных волокон к месту своего постоянного пребывания в кортикальной пластинке. Процесс миграции более подробно рассмотрен на с.412.

Формирование отростков нервных клеток. У нейробластов, занявших свое место, постепенно вытягиваются дендриты и аксоны. Нерешенным вопросом современной нейробиологии на сегодня по-прежнему остается выявление механизмов, с помощью которых вновь образуемые аксоны ищут и правильно определяют путь к своим клеткам-мишеням, хотя некоторые из последних находятся на значительном удалении. Известно, что важную роль в этом процессе играют растворимые ве-

щества, связанные с мембраной и поступающие в клетки по градиенту концентрации, а также белки межклеточного вещества. Кроме того, существуют лиганд-рецепторные системы, которые, притягивая и отталкивая аксоны, направляют их к нужной цели. Однако более подробное описание этих систем в нашей книге представляется нецелесообразным.

Синаптогенез. Окончания аксонов, проложив свой путь к конечной цели, начинают образовывать синаптические контакты. Современные исследования показали, что формирование синапсов и дендритических шипиков зависит от их активности. Существует немало доказательств тому, что новые синапсы могут образовываться на протяжении всей жизни человека, создавая основу для таких адаптивных процессов, как обучение и память.

Физиологическая смерть нейронов (программированная клеточная смерть, апоптоз). В процессе развития и созревания ЦНС погибает множество нейронов. Вероятно, это является одним из неотъемлемых механизмов точного и специфического формирования соединений между нейронами. Регуляция выживания и гибели нейронов остается одним из главных вопросов, стоящих перед современными исследователями.



Соматосенсорная система

После описания структурных элементов нервной системы мы приступаем к рассмотрению основных функциональных компонентов и механизмов, и начинаем с процесса **восприятия** (перцепция, или прием информации), опосредованного **рецепторами**. Как показано на рис. 1.1, рецепторы представляют собой места возникновения информационных потоков в нервной системе. В соответствии с основным принципом организации нервной системы создается цепь: перцепция (прием информации) → переработка информации → ответная реакция. Соматосенсорные импульсы от периферических рецепторов проводятся по **афферентным нервным волокнам** к телам нервных клеток, лежащих в **спинномозговых ганглиях задних корешков**. Затем импульсы без переключения в синапсах устремляются в **ЦНС** по центральным отросткам (аксонам) упомянутых нейронов. Аксоны первых нейронов образуют синаптические контакты со **вторыми нейронами**, расположенными в спинном мозге или стволе мозга. Аксоны вторых нейронов тоже следуют в центростремительном направлении и на определенном уровне совершают **перекрест** (переходят на противоположную сторону). **Третьи нейроны** расположены в **таламусе**, который называют «воротами в сознание». Таламус образует связи с различными областями коры большого мозга, главным образом, с первичной соматосенсорной корой, которая расположена в **задней центральной** (постцентральной) **извилине** теменной доли.

Периферические отделы соматосенсорной системы и периферические системы обратной связи

Рецепторы

Рецепторы — специализированные сенсорные органы, которые воспринимают физические и химические изменения во внешней среде или внутренней среде организма и преобразуют их в электрические импульсы, перерабатывающиеся в нервной системе. Рецепторы находятся на периферическом конце афферентных нервных волокон. Некоторые рецепторы информируют организм об изменениях, происходящих в ближайшем окружении (**экстерорецепторы**); другие — об объектах внешней среды, расположенных на расстоянии (**телецепторы, или дистантные рецепторы**) — это рецепторы глаза и органа слуха. **Проприорецепторы**, находящиеся, например, в лабиринте внутреннего уха, воспринимают информацию о положении и движении головы в пространстве, напряжении мышц и сухожилий, положении суставов и мышечном напряжении, необходимом для совершения определенного движения и др. Наконец, **интерорецепторы**, называемые также **висцерорецепторами** (сюда относятся **осморецепторы, хеморецепторы** и **барорецепторы**), сообщают о процессах, происходящих во внутренней среде организма. Каждый тип рецепторов реагирует на специфические стимулы, сила которых превышает определенный пороговый уровень.

Рецепторы в большом количестве присутствуют в коже, а также глубоко в тканях и во внутренних органах.

Рецепторы кожи

Большинство рецепторов кожи относится к экстерорецепторам. Их делят на два класса: свободные нервные окончания и инкапсулированные концевые образования (рецепторы).

По-видимому, инкапсулированные рецепторы отвечают главным образом за восприятие эпикритических видов чувствительности — легкое прикосновение, дискриминационное чувство, вибрация, давление и др., в то время как свободные нервные окончания воспринимают протопатические виды чувствительности — боль и температуру, однако абсолютно достоверных функциональных различий между двумя типами рецепторов нет (см. ниже).

Различные рецепторы кожи и ее придатков, в том числе — **механорецепторы** (осязание и давление), **терморецепторы** (тепло и холод) и **ноцицепторы** (боль) представлены на рис. 2.1. Эти рецепторы залегают главным образом между эпидермисом и дермой. Таким образом, кожу можно рассматривать как единый орган чувств, покрывающий все тело.

Специальные рецепторные органы. **Нервные окончания вокруг волосяных фолликулов** обнаруживают во всех областях кожи с волосяным покровом; они активируются при движении волос. **Осязательные тельца Мейснера**, напротив, имеются только в коже, лишенной волос, в особенности на ладонях и подошвах, а также на губах, кончике языка и половых органах; они реагируют на прикосновение и легкое давление. **Пластинчатые тельца Фатера—Пачини** залегают в глубоких слоях кожи, преимущественно между кожей и подкожной жировой клетчаткой; реагируют на давление. Раньше считалось, что **концевые колбы Краузе** воспринимают холод, а **тельца Руффини** — тепло, однако теперь эта гипотеза поставлена под сомнение. Свободные нервные окончания могут воспринимать температурные раздражители (тепло и холод), а также передавать информацию о позе. Например, в роговице присутствуют только свободные нервные окончания, которые воспринимают все виды чувствительности. Кроме перечисленных, существует множество других типов рецепторов в коже и в других органах, функции которых остаются неясными.

Свободные нервные окончания (рис. 2.1) лежат в щелях между клетками эпидермиса, хотя иногда могут заканчиваться на более специализированных клетках нейрональной природы, таких как осязательные диски Меркеля. Свободные нервные окончания присутствуют не только в коже, но и почти во всех органах, получая ноцицептивную и температурную информацию, обусловленную повреждением клеток. Диски Меркеля располагаются главным образом в подушечках пальцев и реагируют на прикосновение и легкое давление.

Рецепторы глубоких слоев кожи, сухожилий и фасций

Вторая группа рецепторов залегает в глубоких слоях кожи, в мышцах, сухожилиях, фасциях и суставах (рис. 2.2). В мышцах, например, расположены мышечные веретена, которые реагируют на растяжение. В местах соединений сухожилий и мышц, в фасциях и капсулах суставов обнаружены рецепторы других типов.

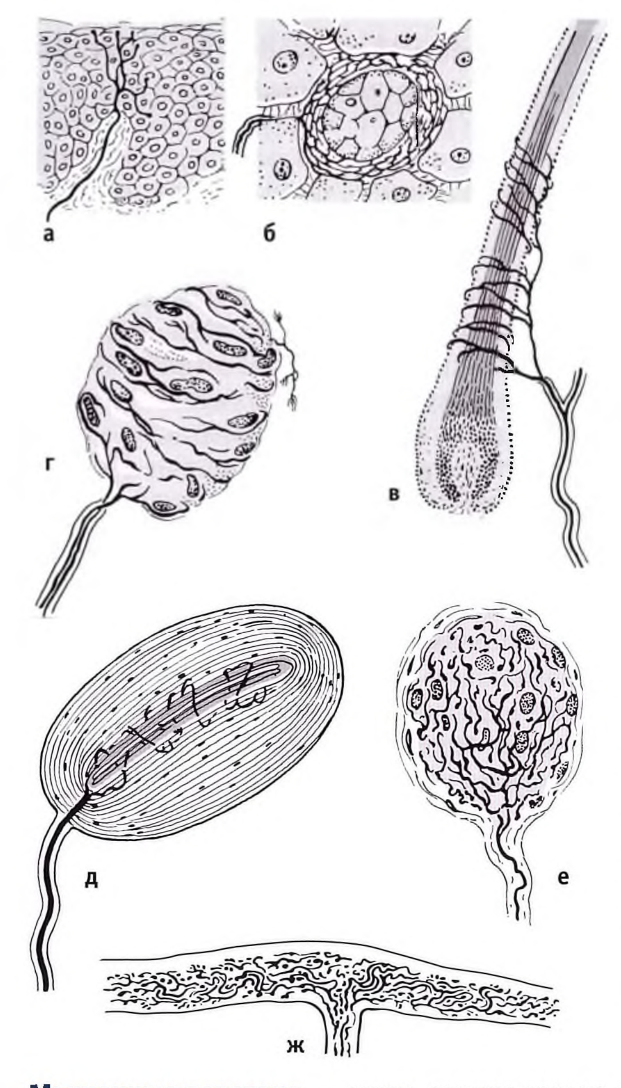


Рис. 2.**1. Соматосенсорные рецепторы кожи**:
а — свободные нервные окончания (боль и температура); **б** — осязательный диск Меркеля; **в** — перитрихиальное нервное окончание вокруг волосяного фолликула (осязание); **г** — осязательные тельца Мейснера; **д** — тельца Фатера—Пачини (давление, вибрация); **е** — колбы Краузе (холод); **ж** — тельца Руффини (тепло)

Мышечные веретена — очень тонкие тельца веретенообразной формы заключенные в соединительнотканные капсулы и лежащие между волокнами поперечнополосатых (скелетных) мышц. Каждое мышечно веретено обычно содержит 3–10 тонких исчерченных мышечных волокон, которые в отличие от экстрафузальных волокон собственно мышечной ткани называют **интрафузальными мышечными волокнами** Оба полюса мышечного веретена не только покрыты соединительно тканью, но и фиксированы ею между мышечными пучками, благодаря чему они могут двигаться вместе с мышцей. Среднюю часть мышеч

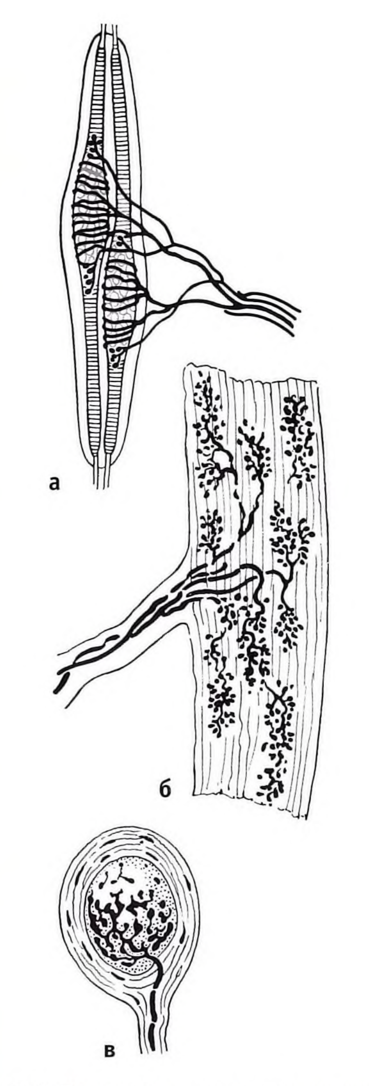


Рис. 2.2. **Рецепторы мышц, сухожилий и фасций:**
а — аннулоспиральное окончание мышечного веретена (реагирует на растяжение); **б** — сухожильный орган Гольджи (напряжение); **в** — тельца Гольджи—Маццони (давление)

ного веретена окружает афферентное нервное волокно, названное аннулоспиральным, или первичным, окончанием. Афферентное волокно имеет очень толстую миелиновую оболочку и принадлежит к группе так называемых волокон группы IA — нервных волокон с наибольшей проводимостью (более подробное описание см. на с.45: собственный моносинаптический мышечный рефлекс; полисинаптические рефлексы).

Сухожильный орган Гольджи содержит тонкое нервное окончание, завершающее какую-либо ветвь толстого миелинового нервного волокна и окруженное сухожильными коллагеновыми волокнами. Сами сухожильные органы Гольджи заключены в соединительнотканную капсулу и залегают в местах перехода сухожилий в мышцы, где они объединены в группы и связаны с прилегающими мышечными волокнами. Сухожильные органы Гольджи, как и мышечные веретена, реагируют на растяжение (то есть напряжение), однако порог их возбуждения значительно выше (см. рис. 2.**12**, с.50).

Другие типы рецепторов. Кроме мышечных веретен и сухожильных органов Гольджи, к рецепторам глубоких тканей относят пластинчатые тельца Фатера—Пачини и тельца Гольджи—Мац-

цопи, а также прочие нервные окончания, воспринимающие давление, боль и др.

Периферический нерв, спинномозговой ганглий, задний корешок

К следующим «пунктам следования», через которые афферентные импульсы проходят в ЦНС, относятся периферический нерв, спинномозговой ганглий и задний корешок. Через них нервные импульсы попадают в спинной мозг.

Периферический нерв. Потенциалы действия, возникающие в рецепторах одного из вышеописанных типов, устремляются в ЦНС по афферентным волокнам, представляющим собой периферические отростки первых соматосенсорных нейронов, тела которых расположены в спинномозговых ганглиях (см. ниже). Афферентные волокна от ограниченного участка тела собираются воедино и образуют периферический нерв. Периферические нервы содержат не только волокна поверхностной и глубокой чувствительности (*соматические афферентные волокна*), но и эфферентные волокна, иннервирующие скелетные мышцы (*соматические эфферентные волокна*), а также волокна, иннервирующие внутренние органы, потовые железы и гладкие мышцы сосудов (висцеральные *афферентные* и *эфферентные волокна*). Волокна всех этих типов объединяются в пучки, окруженные тремя соединительнотканными оболочками (эндоневрий, периневрий и эпиневрий), и формируют «нервный кабель» (рис. 2.3). В периневрии также залегают кровеносные сосуды, питающие нерв (*vasa nervorum*).

Нервное сплетение и задний корешок. После того как периферический нерв через межпозвонковое отверстие проникает в позвоночный канал, пути афферентных и эфферентных волокон расходятся: нерв раздваивается на передний и задний спинномозговые корешки (рис. 2.4). Передний корешок состоит из эфферентных нервных волокон, которые покидают спинной мозг, а задний — из афферентных волокон, которые, наоборот, в него входят. Отчетливый переход периферического нерва сразу в корешки спинномозгового нерва заметен только в грудном отделе. В шейном и пояснично-крестцовом отделах такой переход отследить сложно, поскольку периферический нерв сначала вступает в нервное сплетение (шейное, плечевое, поясничное и крестцовое), и

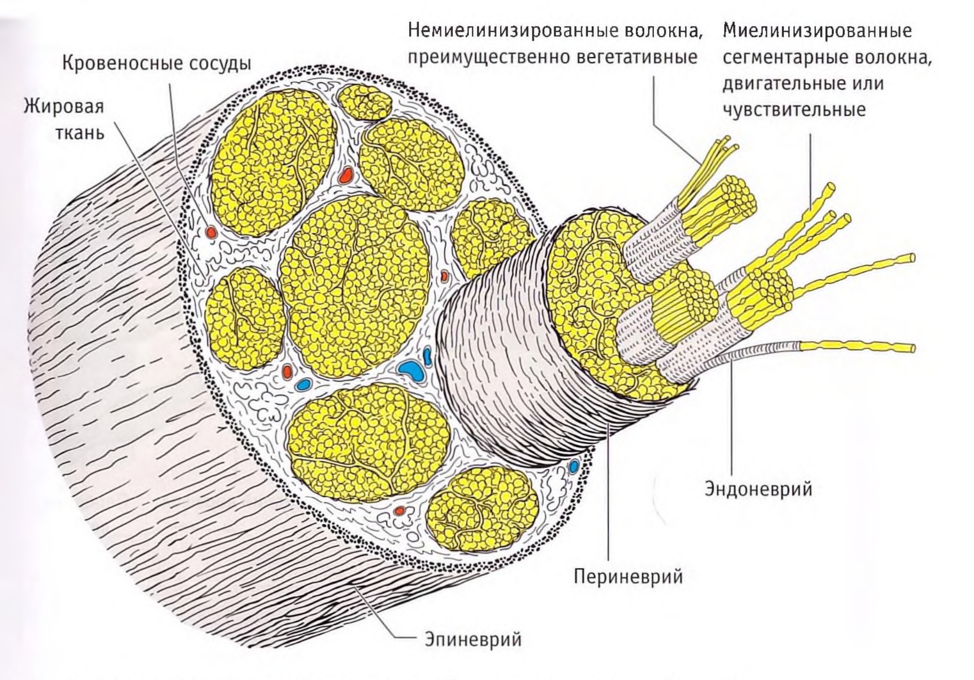
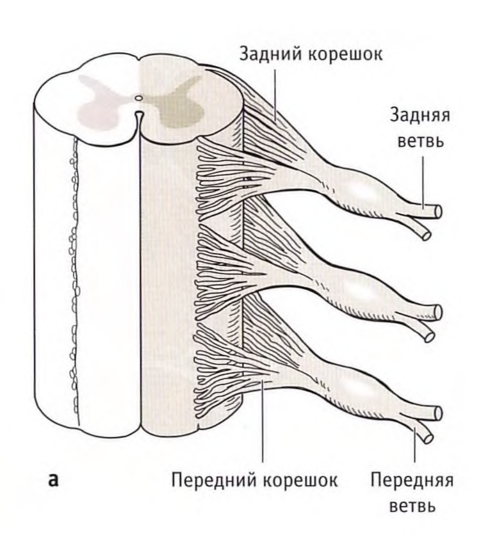


Рис. 2.3. **Периферический смешанный нерв (поперечный срез)**

только затем, смешавшись в нем с другими нервами, выходит к нервному корешку. Внутри нервных сплетений, располагающихся вне позвоночного канала, афферентные волокна периферических нервов переплетаются таким образом, что в конечном итоге волокна от одного отдельного нерва оказываются на различных уровнях в составе разных спинномозговых нервов (рис. 2.**5**). (Подобным же образом двигательные волокна берут начало в одном сегментарном нерве, а затем рассеиваются в нервных сплетениях, входя в состав нескольких периферических нервов (см. рис. 2.**5** и с.123 в 3-й главе).) Итак, афферентные волокна, идущие поначалу внутри одного периферического нерва, в результате бесчисленных перераспределений вступают в спинной мозг на разных уровнях, и прежде чем образовать синаптические контакты со вторыми нейронами, также поднимаются на разную высоту. В связи с этим синаптические контакты могут оказаться как вблизи уровня входа афферентных волокон в спинной мозг, так и на значительном удалении от него, вплоть до ствола мозга. Подводя итог вышесказанному, можно заключить, что в состав периферического нерва входят волокна из нескольких различных корешковых сегментов, что справедливо как в отношении афферентных, так и эфферентных волокон.



C1–C8

Th1–Th12

L1–L5

S1–S5

Копчиковые нн. и концевая нить спинного мозга

б

Рис. 2.**4. Сегменты спинного мозга и их взаимоотношения с телами позвонков:** **а** — строение передних и задних спинномозговых корешков; **б** — нумерация сегментов спинного мозга и уровни выхода спинномозговых нервов из позвоночного канала. Спинной мозг растет медленнее, чем позвоночник, поэтому он короче позвоночного столба; из-за этого нижележащим нервным корешкам, чтобы выйти из позвоночного канала через межпозвонковое отверстие, приходится преодолевать бо́льшее расстояние, чем вышележащим (см. также с.91, 3 глава «Двигательная система»)

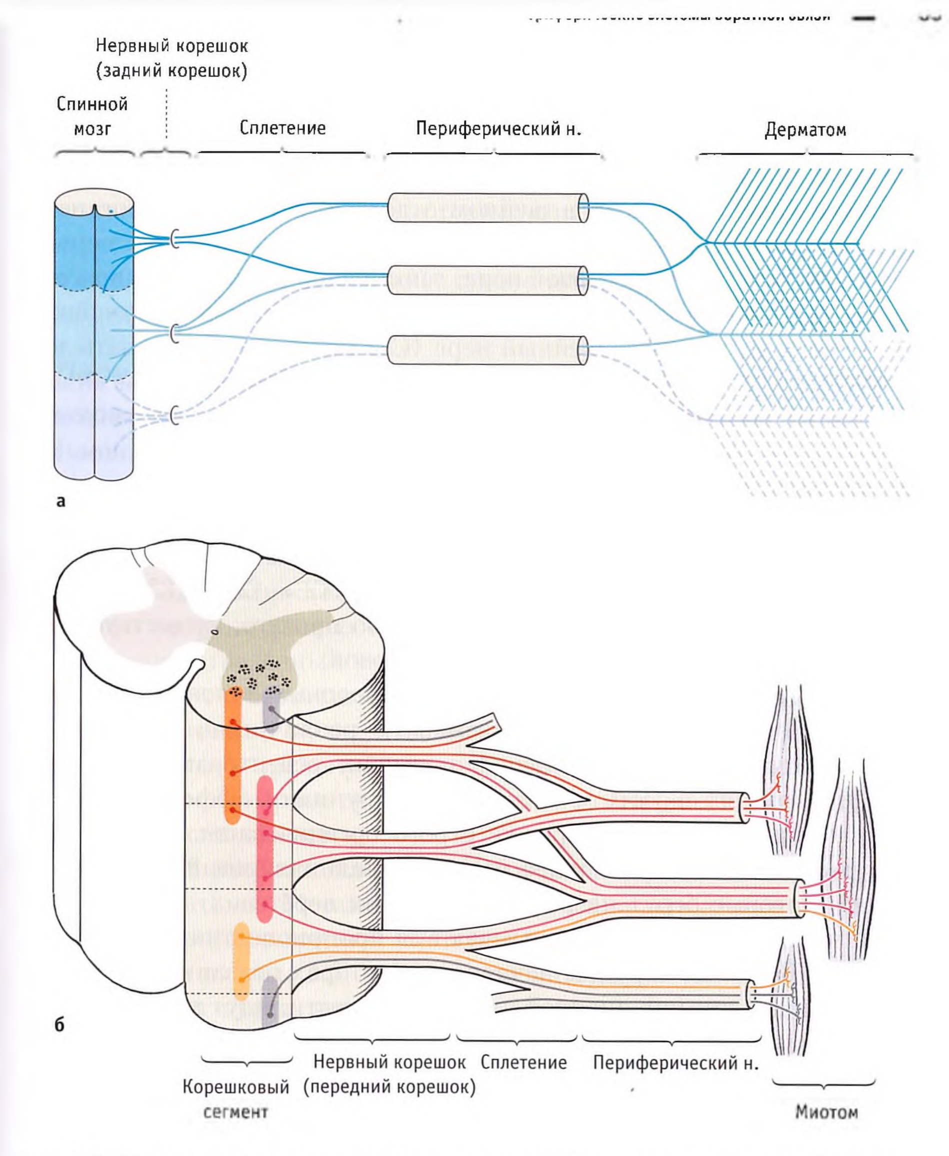


Рис. 2.5. **Перераспределение афферентных и эфферентных нервных волокон в составе нервных сплетений.** Чувствительные волокна одного периферического нерва перераспределяются так, что входят в состав нескольких задних корешков спинного мозга. Аналогично двигательные волокна одного нервного корешка входят в состав нескольких периферических нервов: **а** — на периферии чувствительные волокна из одного сегмента заново собираются вместе, иннервируя определенный дерматом; **б** — иннервация мышц: каждая мышца иннервируется отдельным периферическим нервом, в котором обычно содержатся волокна от нескольких нервных корешков (так называемая полирадикулярная или полисегментарная иннервация)

Анатомия нервных корешков и спинномозговых нервов. Всего насчитывают 31 пару спинномозговых нервов; каждый из них образован путем слияния волокон переднего и заднего корешков внутри позвоночного канала. Нумерация спинномозговых нервов соответствует нумерации позвонков (рис. 2.4), хотя в шейном отделе имеется некоторое несоответствие: на 7 шейных позвонков приходится 8 пар шейных нервов. Дело в том, что спинномозговой нерв, занимающий наивысшее положение, выходит из позвоночного канала над первым шейным позвонком (C_I); то есть этот первый шейный нерв (C1) проходит между затылочной костью и C_I позвонком (атлант), остальные шейные нервы вплоть до C7 также выходят над соответствующим им по номеру позвонком, а восьмой шейный нерв (C8) выходит между C_{VII} и Th_I. В грудном, поясничном и крестцовом отделах каждый спинномозговой нерв выходит из позвоночного канала (или входит в него) под соответствующим (по номеру) позвонком, поэтому количество пар нервов в каждом из этих отделов соответствует количеству позвонков (12 грудных, 5 поясничных и 5 крестцовых) (см. рис. 2.4). Помимо прочего, существует еще одна пара (иногда больше) копчиковых нервов.

Пространственная организация соматосенсорных волокон в заднем корешке. Нервные импульсы, связанные с различными видами чувствительности, возникают в периферических рецепторах различных типов и проходят в ЦНС с отдельными группами афферентных волокон, которые в заднем корешке строго организованы. Как показано на рис. 2.**15** (с.56), наиболее толстые миелинизированные нервные волокна, которые берут начало в мышечных веретенах, идут в медиальной части корешка — они отвечают за проприоцептивную чувствительность. Волокна, берущие начало в рецепторах осязания, давления, вибрации и дискриминационной чувствительности, идут в центральной части корешка, а тонкие немиелинизированные волокна протопатической болевой и температурной чувствительности — в латеральной части корешка.

Спинномозговой ганглий. Внешне спинномозговой ганглий выглядит как утолщение заднего корешка, расположенное чуть проксимальнее от места слияния переднего и заднего корешков (рис. 2.4). Внутри спинномозгового ганглия содержатся нейроны, являющиеся псевдоуниполярными. Это значит, что из клетки выходит единственный отросток, который тут же раздваивается на периферический и центральный отростки наподобие буквы Т. Периферический отросток, отдавая

по ходу многочисленные коллатеральные ветви, спускается к периферическим рецепторам, благодаря чему одна клетка в спинномозговом ганглии может принимать афферентную информацию от множества рецепторов. Центральный отросток в составе заднего корешка проникает в спинной мозг, где образует прямые синаптические контакты со вторым сенсорным нейроном на этом же уровне или несколькими уровнями выше, поднимаясь в сторону ствола мозга (см. рис. 2.**17**. с.59). В самом спинномозговом ганглии синапсов нет.

Передача соматосенсорных сигналов периферическими нервами и нервными корешками

Волокна отдельных нервных корешков в результате перераспределения в нервных сплетениях (см. выше) оказываются в составе разных периферических нервов, поэтому каждый такой нерв содержит волокна, берущие начало из нескольких соседних сегментов (см. также рис. 3.**31**, 3.**32** и 3.**33**, с.126–128). Однако в дальнейшем волокна от каждого сегмента заново «собираются» на периферии, чтобы иннервировать один отведенный им сегмент кожи – **дерматом** (рис. 2.**5**). Каждый дерматом соответствует одному корешку, а тот, в свою очередь, – сегменту спинного мозга. Последний термин принято употреблять и по отношению к зрелому спинному мозгу, хотя известно, что по мере взросления метамерное деление спинного мозга на сегменты, присущее эмбрионам, сглаживается.

На рис. 2.**6** изображена поверхность тела спереди и сзади, разделенная на дерматомы. Метамерное распределение дерматомов всегда легче понять на примере грудной клетки.

Как видно из рис. 2.**5**, соседние дерматомы настолько широко перекрывают друг друга, что поражение одного нервного корешка едва ли может привести к нарушению чувствительности или вовсе никак не отражается на кожной чувствительности.

Расстройство чувствительности вследствие поражения нервных корешков. Выраженные сегментарные расстройства чувствительности выявляют, как правило, только при поражении нескольких соседних нервных корешков. Поскольку каждый дерматом соответствует конкретному сегменту спинного мозга (конкретной паре корешков), дерматом, в котором выявляются чувствительные расстройства, служит значимым показателем уровня поражения спинного мозга или одного и более нервных корешков. Для большей наглядности

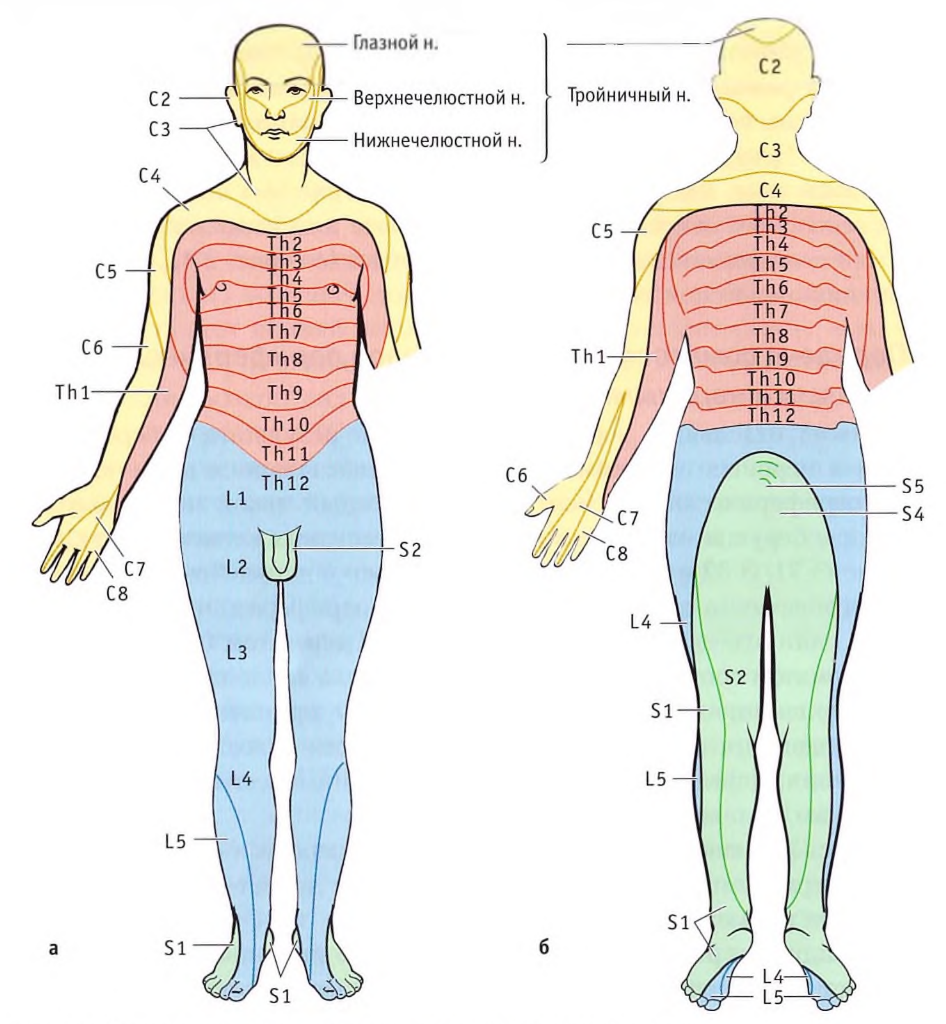


Рис. 2.6. **Сегментарная иннервация кожи** (по Hansen-Schliack): **а** — вид спереди; **б** — вид сзади

и лучшего запоминания приведен рис. 2.7, на котором показаны границы между шейными, грудными, поясничными и крестцовыми дерматомами.

Дерматомы тактильной чувствительности (осязание) перекрывают друг друга шире, чем дерматомы болевой и температурной чувствительности, поэтому при поражении одного или двух соседних нервных корешков дерматомный дефицит тактильной чувствительности обычно малозаметен, а болевой и температурной — гораздо более выражен.

Отсюда следует, что пораженный нервный корешок лучше определять, проверяя болевую, а не тактильную чувствительность.

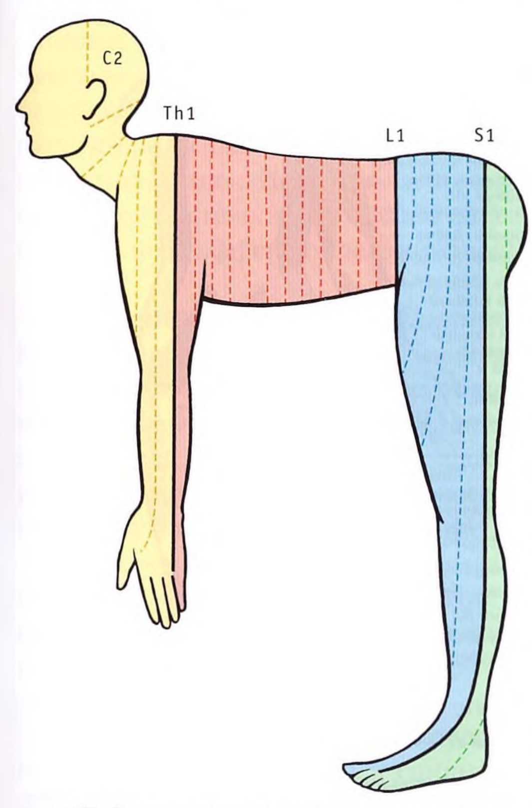


Рис. 2.7. **Сегментарная иннервация кожи (схема дерматомов)**

Расстройство чувствительности вследствие поражения периферических нервов. Нетрудно понять, почему поражение нервного сплетения или периферического нерва вызывает чувствительные расстройства совершенно иного характера, чем поражение нервного корешка. Поражение сплетения помимо выраженных нарушений чувствительности сопровождается очевидными двигательными расстройствами, о которых речь пойдет в следующей главе, описывающей двигательную систему (с.123).

После повреждения периферического нерва, собравшего волокна от нескольких нервных корешков, идущие в нем волокна на периферии уже не «воссоединяются» с волокнами от своих же корешков, следующих внутри других периферических нервов. Иначе говоря, волокна из пораженного нерва не достигают предназначенных им дерматомов. В таком случае картина нарушений чувствительности иная, нежели при поражении нервных корешков, когда чувствительные расстройства носят корешковый характер (рис. 2.8). Более того, зоны кожной иннервации отдельных периферических нервов перекрывают друг друга не так плотно, как в случае нервных корешков. Отсюда следует, что расстройства чувствительности при поражении периферических нервов распознаются намного легче, чем при поражении нервных корешков.

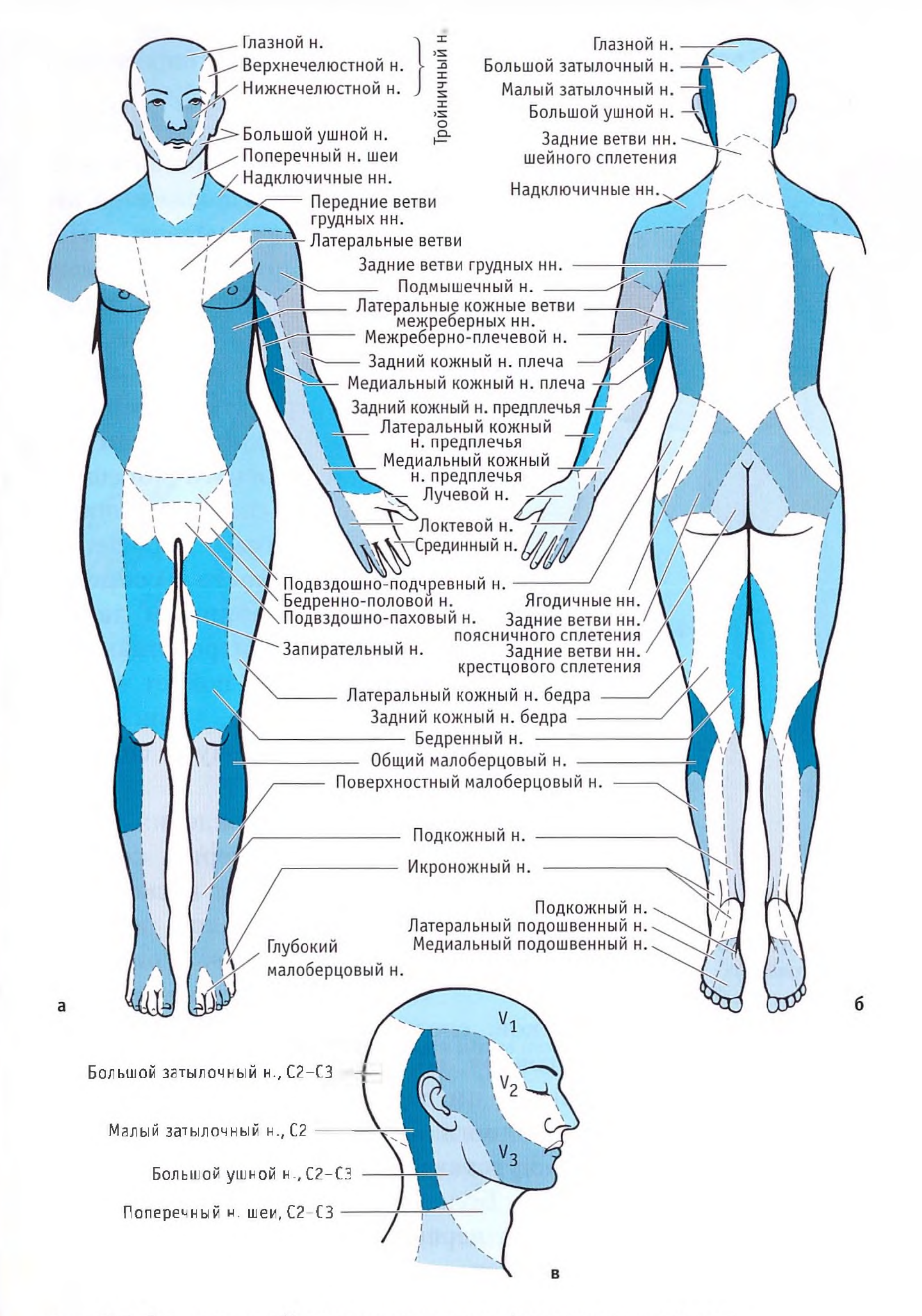


Рис. 2.8. **Зоны кожной иннервации периферических нервов:**
а – вид спереди; **б** – вид сзади; **в** – зоны иннервации тремя ветвями тройничного нерва и кожными (чувствительными) нервами шейного сплетения

Периферические системы обратной связи («рефлекторные кольца»)

В следующем разделе рассмотрен ход восходящих сенсорных путей в спинном и головном мозге, ответственных за болевую и температурную чувствительность, а также за осязание и давление. Но прежде следует ознакомиться с функциями ряда наиболее важных периферических регуляторных систем обратной связи, иначе называемых «рефлекторными кольцами». Несмотря на то, что данная глава посвящена чувствительной системе, в ней кратко описано не только афферентное (сенсорное), но и эфферентное (моторное) звено «рефлекторного кольца».

Моносинаптические и полисинаптические рефлексы

Моносинаптические глубокие мышечные рефлексы. Как показано на рис. 2.11 (с.49), **афферентные волокна** большого диаметра, берущие начало в мышечных веретенах, вскоре после вступления в спинной мозг отдают многочисленные концевые ветви. Некоторые из этих нейронов образуют прямые синаптические контакты с нейронами переднего рога серого вещества, которые дают начало эфферентным двигательным волокнам и поэтому называются **двигательными нейронами (мотонейронами) передних рогов. Эфферентные волокна (аксоны) мотонейронов** выходят из спинного мозга в составе передних корешков, и затем в составе периферических нервов направляются к скелетным мышцам.

Рефлекторная дуга, которая осуществляет прямую и обратную связь между скелетной мышцей и спинным мозгом, состоит из двух нейронов — афферентного (сенсорного) и эфферентного (моторного). Данная связь между скелетной мышцей и спинным мозгом представляет собой простую моносинаптическую рефлекторную дугу. Так как рефлекторная дуга начинается и заканчивается в *одной и той же мышце*, данный рефлекс называется **собственным** (**проприоцептивным**, от лат. *proprio* — собственный), или **глубоким мышечным рефлексом.**

Моносинаптические рефлекторные дуги являются нейроанатомической основой регуляции мышечной длины (см. ниже).

Рефлекторное расслабление мышц-антагонистов. При ближайшем рассмотрении оказывается, что моносинаптический рефлекс, по сути, не является таковым, поскольку несет в себе полисинаптическую составляющую. Дело в том, что рефлекс проявляется не только сокращением мышцы, получившей сигнал, но и расслаблением мышцы-антагониста (или группы мышц). А торможение мышечных клеток, которое

ведет к расслаблению мышц, представляет собой полисинаптический процесс, поскольку в нем также задействованы вставочные нейроны, расположенные в сером веществе спинного мозга, иначе сокращению мышц агонистов будет противодействовать напряжение мышц-антагонистов (см. рис. 2.**14**, с.53).

Полисинаптический сгибательный рефлекс. Другая важная рефлекторная дуга — полисинаптический сгибательный рефлекс — **защитный рефлекс**, или **рефлекс отступления**, — происходит с участием многочисленных вставочных нейронов, и потому является **полисинаптической**.

Стоит пальцу коснуться раскаленной печи, как рука мгновенно отдергивается еще до того, как почувствуется боль. При реализации этого рефлекса ПД, возникающие в кожных рецепторах (ноцицепторы), по афферентным волокнам проводятся в спинной мозг к студенистому веществу (Роланда), в котором через синапсы передаются на нейроны различных типов, принадлежащих к собственному (внутреннему) нейрональному аппарату спинного мозга (вставочные, ассоциативные и комиссуральные нейроны). Отростки некоторых из этих клеток, особенно ассоциативных нейронов, в составе так называемого собственного пучка достигают в спинном мозге различных выше- и нижележащих уровней (рис. 2.**9**). Посредством многочисленных синапсов возбуждающие импульсы в конечном итоге достигают мотонейронов и проходят по их эфферентным волокнам (аксоны) через передние корешки спинного мозга, затем через периферические нервы к мышцам и вызывают их сокращение, которое отдергивает руку от горячей печи.

Рефлексы данного типа требуют согласованной работы многих мышц: одни из них должны с адекватным усилием и в правильной очередности сократиться, а другие, мышцы-антагонисты, должны вовремя расслабиться. С этой точки зрения собственный (внутренний) нейрональный аппарат спинного мозга напоминает компьютер, в котором сложный процесс взаимодействия осуществляется сложно переплетенной сетью нервных клеток.

Вот другой жизненный пример: человек наступает на острый предмет, и генерация ноцицептивных импульсов дает начало сложной, но неизменной череде событий (рис. 2.**10**): наступившая на этот предмет нога, сгибаясь в тазобедренном, коленном и голеностопном суставах, поднимается, а другая нога разгибается, но так, чтобы не потерять равновесия (**перекрестный разгибательный рефлекс**). Падения в результате пере-

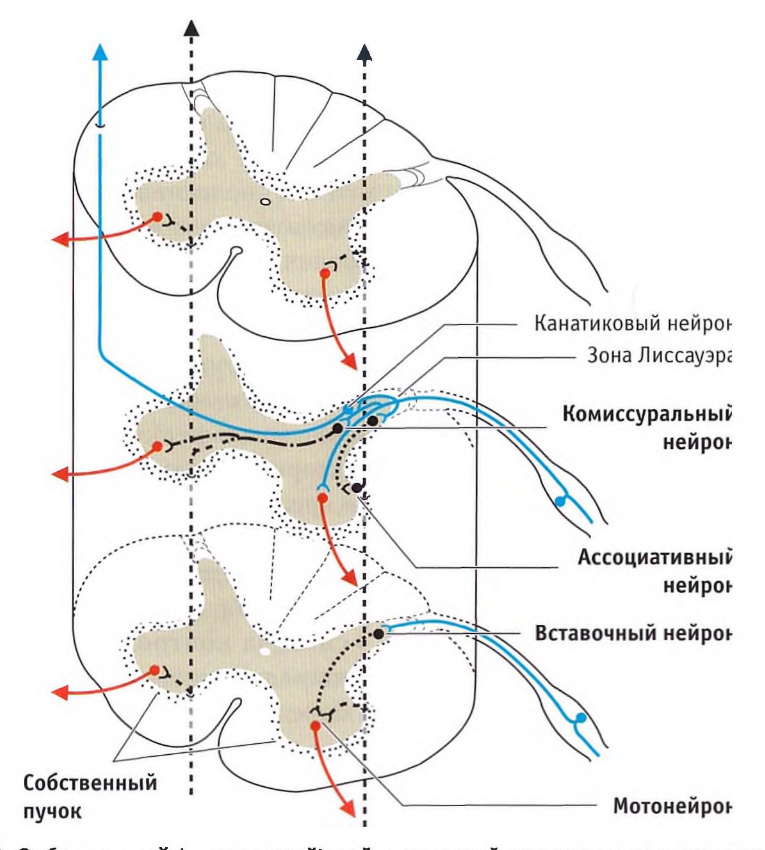


Рис. 2.9. **Собственный (внутренний) нейрональный аппарат и полисинаптические связи в спинном мозге**

Примечание. Вставочные нейроны также называют интернейронами или промежуточными нейронами.

распределения массы тела не происходит, так как оно тут же компенсируется рефлекторным сокращением мышц туловища, плеч, рук и шеи. Эти движения требуют синаптической взаимосвязи между многочисленными нейронами различных типов, находящимися в спинном мозге, а также в стволе мозга и в мозжечке. Собственно момент отдергивания занимает доли секунды, и только потом человек ощущает боль, пытается рассмотреть ее причину и определить, ранена нога или нет.

Моносинаптические и полисинаптические рефлексы представляют собой бессознательные процессы, замыкающиеся преимущественно на уровне спинного мозга, однако последний пример показывает, что во многих случаях, например, для сохранения равновесия, необходимо взаимодействие с высшими отделами ЦНС.

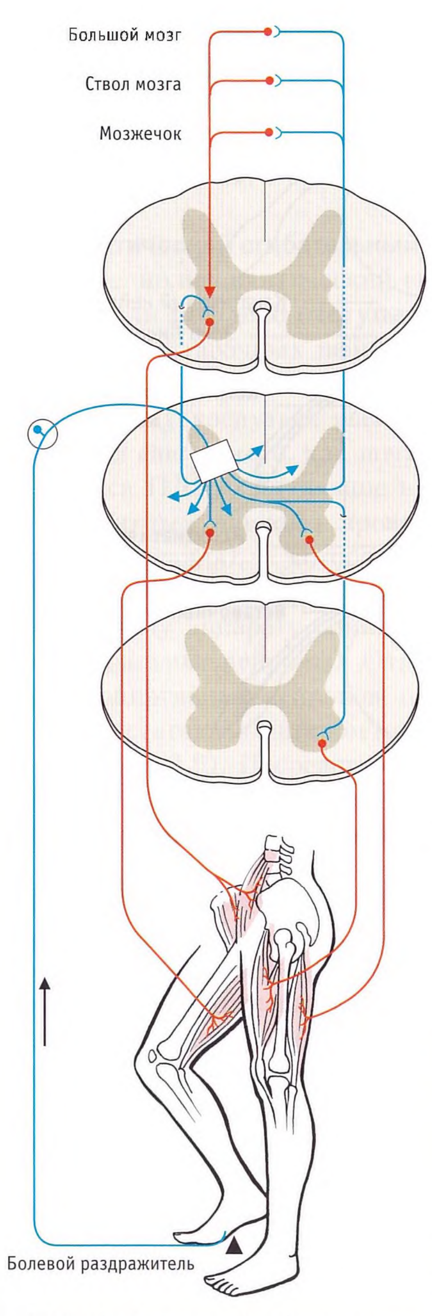


Рис. 2.10. **Сгибательный рефлекс с полисинаптическими соединениями**

Регуляция длины и тонуса мышцы

Как было показано ранее, рефлекторные дуги моносинаптических и полисинаптических рефлексов способствуют достижению различных целей. Полисинаптические рефлекторные дуги обеспечивают защитные рефлексы (рефлексы отступления), в то время как моносинаптические рефлексы включены в функциональные рефлекторные кольца обратной связи, регулирующие длину и тонус скелетных мышц. На самом деле, каждую мышцу контролируют две системы обратной связи:

- **система контроля длины мышцы**, в которой рецепторами, определяющими изменение длины мышцы, служат волокна с ядерной сумкой в мышечных веретенах;
- **система контроля тонуса**, в которой рецепторами, определяющими изменение тонуса, служат сухожильный орган Гольджи и волокна с ядерной цепочкой в мышечных веретенах.

Рецепторы растяжения и напряжения. Мышечные веретена служат как рецепторами растяжения (удлинение) мышцы, так и рецепторами ее напряжения. Каждому из этих видов чувствительности служат отдельные интрафузальные волокна: волокна с ядерной сумкой и волокна с ядерной цепочкой

соответственно (рис. 2.**11** и 2.**12**). Оба вида интрафузальных волокон обычно короче и тоньше экстрафузальных мышечных волокон. Для наглядности эти два вида интрафузальных волокон на рис. 2.**11** и 2.**12** изображены раздельно, хотя на самом деле более короткие и тонкие волокна с ядерной цепочкой прилежат непосредственно к волокнам с ядерной сумкой, которые едва длиннее первых. Два волокна с ядерной сумкой и 4–5 волокон с ядерной цепочкой, как правило, составляют одно мышечное веретено. Посередине волокно с ядерной сумкой раздается вширь так, что получается сумка, вмещающая около 50 ядер. Снаружи сумку обвивает сеть из чувствительных нервных волокон, которые называют первичными окончаниями (раньше их называли анну-лоспиральными). Эти окончания чрезвычайно чувствительны к растяжению мышцы и регистрируют главным образом *изменение* мышечной длины. Таким образом, волокна с ядерной сумкой являются рецепторами растяжения. Волокна с ядерной цепочкой, напротив, регистрируют преимущественно *состояние* постоянного растяжения мышцы и, следовательно, являются рецепторами напряжения.

Поддержание постоянной длины мышц. Экстрафузальные мышечные волокна в состоянии покоя имеют определенную длину, которая всегда

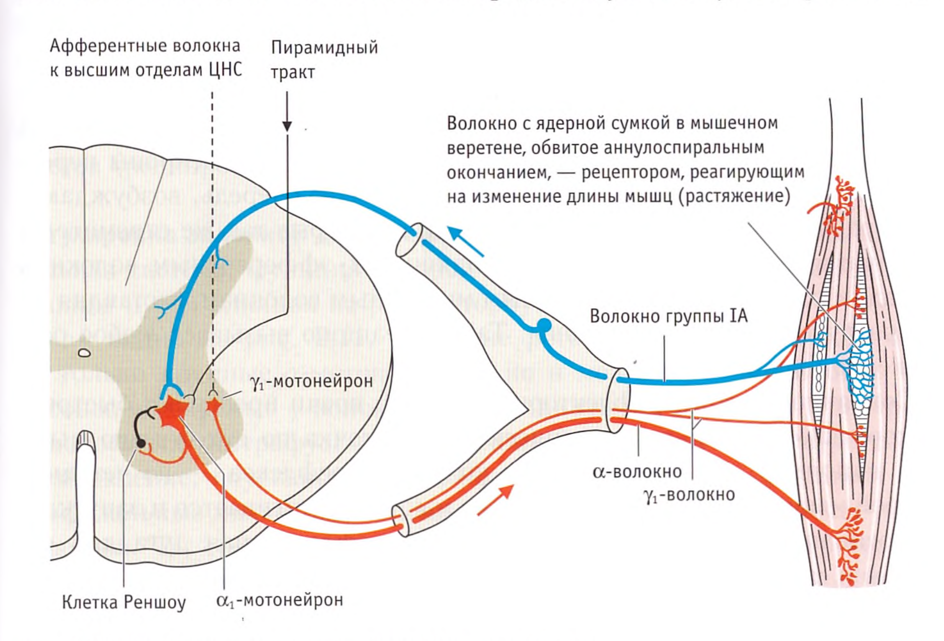


Рис. 2.**11. Рефлекторная регуляция длины мышцы**

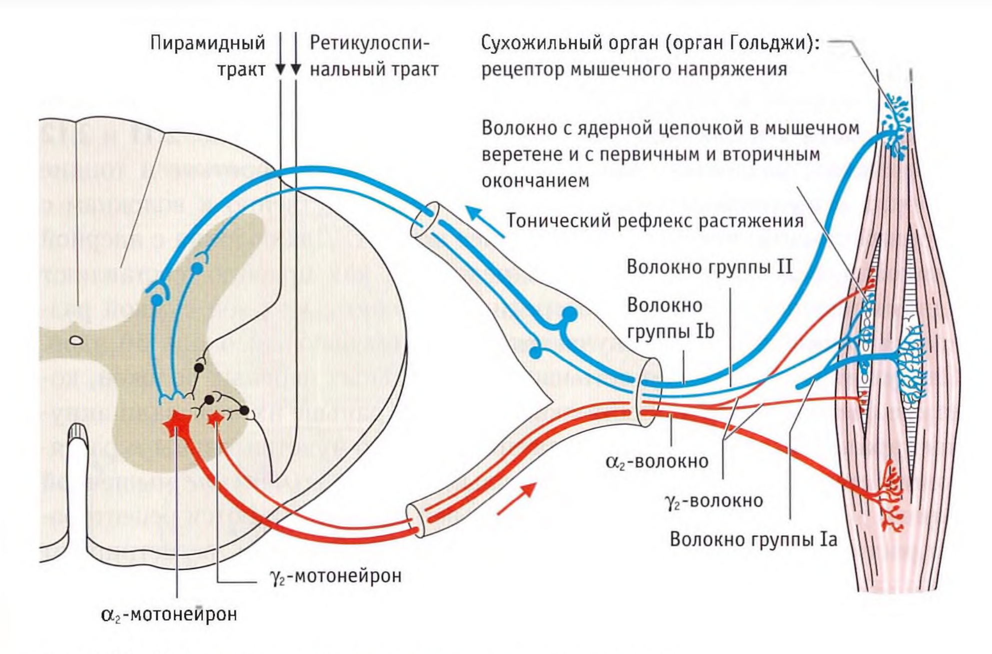


Рис. 2.**12**. **Рефлекторная регуляция мышечного тонуса**

должна поддерживаться организмом неизменной. Растяжение мышцы сверх этой длины влечет за собой и растяжение мышечного веретена. При этом в первичных окончаниях возникают ПД, которые со скоростью до 120 м/с устремляются по афферентным волокнам группы IA в спинной мозг, где через синапсы передаются на мотонейроны передних рогов спинного мозга (рис. 2.**11**). Те, в свою очередь, возбуждаются и разряжаются нервными импульсами, которые так же стремительно мчатся по толстым быстропроводящим α_1-эфферентным волокнам назад, к рабочим экстрафузальным мышечным волокнам, заставляя их сократиться до прежней длины. Такую реакцию вызывает любое растяжение мышцы.

Сохранность этого рефлекторного кольца врачи проверяют быстрым и коротким ударом неврологического молоточка по сухожилию мышцы, например, при исследовании коленного рефлекса — по четырехглавой мышце бедра, вследствие чего мышца растягивается и запускает моносинаптический рефлекс. Поскольку рефлекторная дуга для отдельной мышцы захватывает лишь 1 или 2 нервных корешка (сегментов спинного мозга), то выявление патологического рефлекса позволяет врачу довольно точно предположить соответствующий уровень пора-

жения корешков или спинного мозга. Таким образом, в клинической неврологии исследование глубоких мышечных рефлексов имеет немаловажное значение для поиска уровня поражения. Наиболее важные глубокие мышечные рефлексы, сегменты, на уровне которых замыкаются их рефлекторные дуги, и способы их вызывания представлены на рис. 2.13. Однако не следует забывать, что клиническое исследование глубоких мышечных рефлексов на практике — это сугубо экспериментальный процесс, поскольку такое кратковременное растяжение мышцы, как следующее за ударом неврологического молоточка, в повседневной жизни практически не встречается.

Рефлекторное расслабление мышц-антагонистов. Рефлекторное сокращение растянутой мышцы, возвращающее ее длину, сопровождается рефлекторным расслаблением мышцы-антагониста (или группы мышц-антагонистов). Дуга описанного рефлекса, вероятно, берет свое начало в мышечных веретенах. В составе бессчетных мышечных веретен волокна с ядерной цепочкой, кроме первичных окончаний, о которых говорилось выше, содержат вторичные окончания, именуемые также *гроздевидными (γ-кустовидные) нервными окончаниями*. Вторичные окончания реагируют на растяжение мышцы, так же как и первичные, с тем лишь различием, что возникающая в них импульсация устремляется в ЦНС не по таким же волокнам, как идущие от первичных окончаний волокна группы IA, а по более тонким волокнам группы II. Далее нервные импульсы передаются через вставочные нейроны спинного мозга и вызывают торможение в сети, приводящее к расслаблению мышц-антагонистов (реципрокное антагонистическое торможение, рис. 2.14).

Регулировка заданной длины мышцы. Существует специальная двигательная система, функция которой заключается в регулировке длины мышцы путем влияния на рефлекторную дугу.

Как видно из рис. 2.11, передние рога спинного мозга содержат не только крупные α-мотонейроны, но и мелкие γ-мотонейроны. Их аксоны, именуемые γ-волокнами, оканчиваются на мелких поперечнополосатых интрафузальных волокнах в мышечных веретенах. Возбуждение, спускаясь по γ-волокнам, заставляет сокращаться интрафузальные мышечные волокна на том и другом концах мышечного веретена. Те, сокращаясь, растягивают середину мышечного веретена — каждый в свою сторону, из-за чего в первичных нервных окончаниях возникают ПД, которые, в свою очередь, повышают тонус рабочей мышцы.

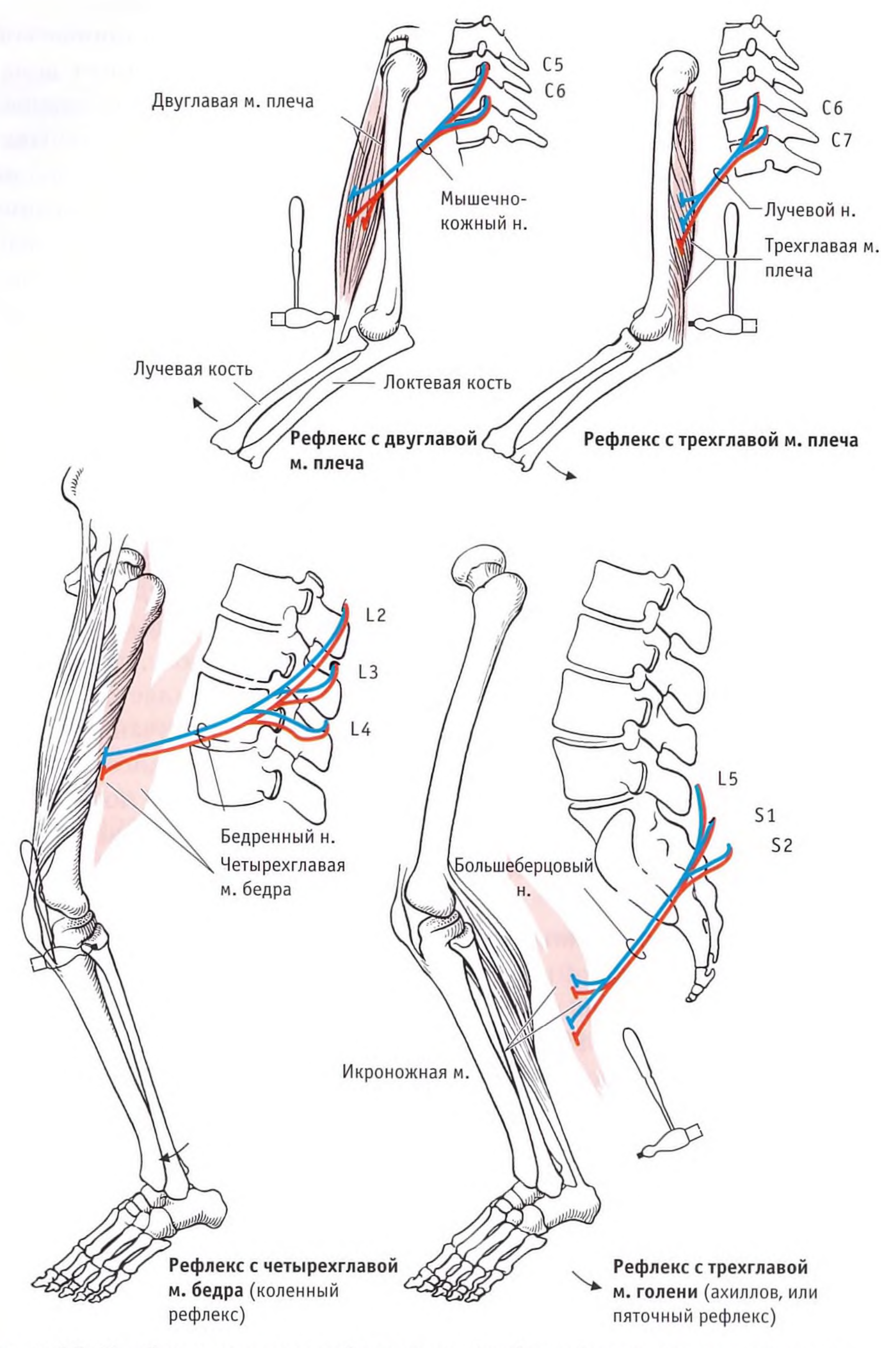


Рис. 2.**13. Наиболее важные собственные (глубокие) мышечные рефлексы**

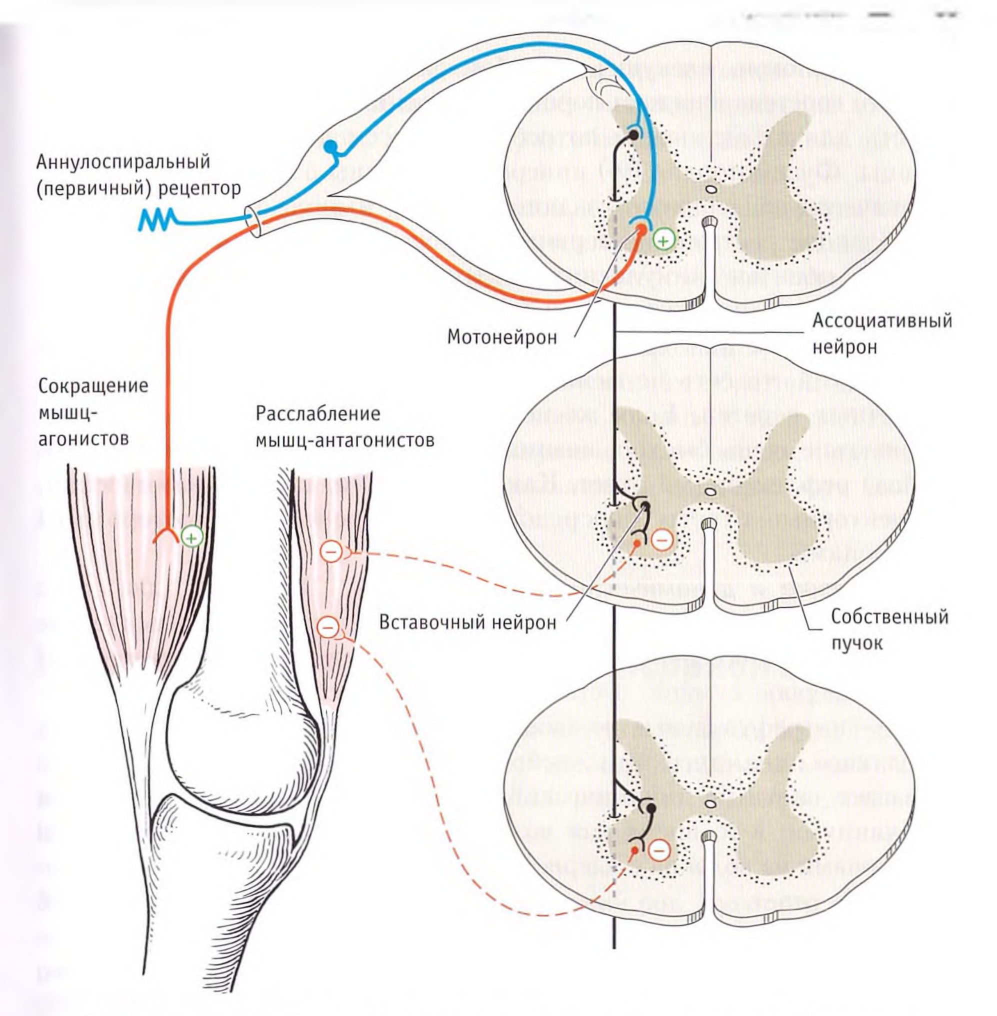


Рис. 2.14. **Моносинаптический рефлекс и полисинаптическое ингибирование мышц-антагонистов**

На γ-мотонейроны влияют несколько нисходящих двигательных трактов, включая пирамидный, ретикулоспинальный и вестибулоспинальный. Таким образом, γ-мотонейроны оказываются посредником в системе контроля мышечного тонуса, осуществляемого высшими двигательными центрами, без сомнения, играющими важную роль в регуляции произвольных движений. γ-Эфферентные волокна позволяют точно регулировать произвольные движения и, кроме того, — чувствительность рецепторов растяжения. Сокращение интрафузальных мы-

шечных волокон, влекущее за собой растяжение средней части мышечного веретена, снижает порог возбуждения рецепторов растяжения, то есть для их активации потребуется совсем небольшое растяжение мышцы. Фузимоторная (γ-) иннервация мышцы в норме позволяет автоматически поддерживать заданную длину мышцы.

Медленное растяжение первичных рецепторов (волокна с ядерной сумкой, обвитые аннулоспиральными окончаниями) одновременно с вторичными рецепторами (волокна с ядерной цепочкой с прикрепленными к ним гроздевидными окончаниями) влечет за собой статический, то есть не меняющийся во времени, ответ рецепторов мышечных веретен. Если же первичные рецепторы, напротив, растягиваются очень быстро, возникает динамический (быстро меняющийся) рефлекторный ответ. Как статический, так и динамический, рефлекторные ответы опосредованы эфферентными (моторными) γ-нейронами.

Статические и динамические γ-мотонейроны. Выделяют два типа γ-мотонейронов — динамические и статические. Динамические γ-мотонейроны иннервируют преимущественно интрафузальные волокнами с ядерной сумкой, а статические γ-мотонейроны, главным образом, — интрафузальные волокна с ядерной цепочкой. Возбуждение, переданное динамическими γ-нейронами на волокна с ядерной сумкой, вызывает сильный динамический ответ, опосредуемый первичными окончаниями; в то время как возбуждение, переданное статическими γ-нейронами на волокна с ядерной цепочкой, вызывает статический, тонический, ответ.

Мышечный тонус. Каждая мышца, даже в состоянии максимального расслабления (покоя), поддерживает определенную степень напряжения (тонус). При неврологическом исследовании мышечный тонус оценивают по сопротивляемости пассивным движениям конечностей, например, сгибанию–разгибанию.

В эксперименте полная утрата мышечного тонуса достигается перерезкой всех передних корешков или, что более неожиданно, — перерезкой всех задних корешков. Отсюда становится понятным, что в покое мышечный тонус поддерживается взаимодействием описанных в этом разделе рефлекторных дуг, а не является свойством, присущим самой мышце.

Адаптация мышечного тонуса к силе тяжести и движениям. На тело человека постоянно действует гравитационное поле Земли. Для под-

держания вертикального положения тела при стоянии или ходьбе должны работать «антигравитационные» мышцы, в том числе четырехглавая мышца бедра, длинные разгибатели туловища и шейные мышцы.

При подъеме тяжести в вертикальном положении обычного тонуса четырехглавой мышцы бедра становится недостаточно, однако подгибания коленей не происходит благодаря мгновенному увеличению тонуса четырехглавой мышцы бедра, которое возникает в результате собственных тонических рефлексов, запускаемых при растяжении мышцы и ее мышечных веретен. Этот механизм обратной связи позволяет автоматически приспособить тонус мышцы к нагрузке. Таким образом, при стоянии, ходьбе или подъеме тяжестей постоянно действует механизм обратной связи, позволяющий поддерживать необходимый мышечный тонус.

Центральные отделы соматосенсорной системы

В предыдущем разделе мы рассмотрели путь нервных импульсов от периферических отделов нервной системы до спинного мозга, а теперь проследим, как нервные импульсы распространяются дальше по ЦНС.

Зона вхождения нервных корешков и задний рог. Чувствительные волокна проникают в спинной мозг через зону вхождения заднего корешка (зона Редлиха—Оберштейнера), а затем отдают многочисленные коллатерали, образующие в спинном мозге синаптические контакты с другими нейронами. Каждому пучку волокон, принадлежащему к определенному виду чувствительности, в спинном мозге отведено свое место (рис. 2.**15**). Следует заметить, что по мере прохождения афферентных волокон через зону вхождения корешка и проникновения их в задний рог их миелиновая оболочка заметно истончается. Более того, от периферических отделов нервной системы к центральным меняется и тип миелина, поскольку там миелин образуется уже не леммоцитами, а олигодендроцитами.

Теперь подробно остановимся на каждом из афферентных (восходящие) путей, несущих в спинном мозге импульсы различных видов чувствительности (рис. 2.**16**).

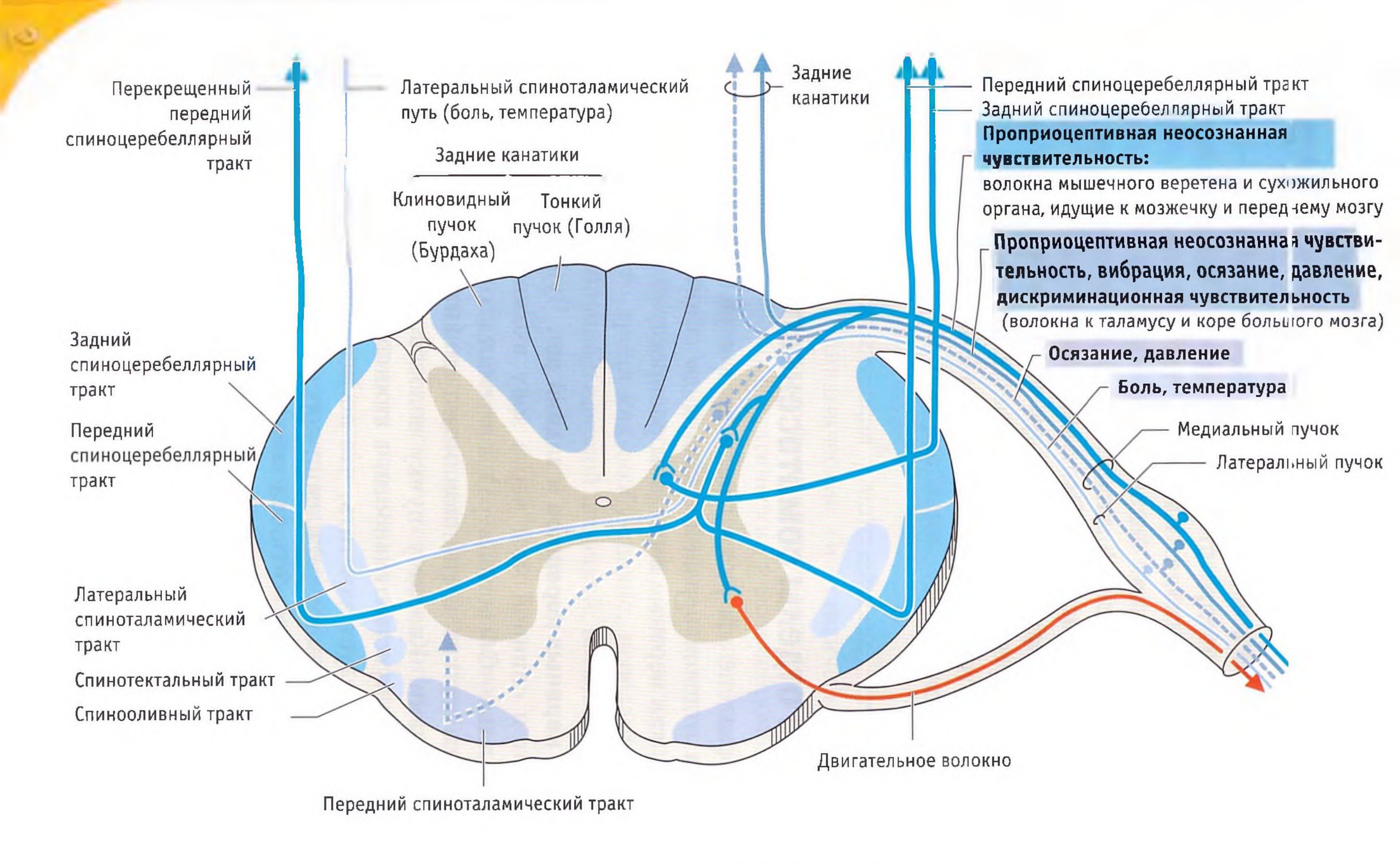


Рис. 2.15. Расположение волокон различных видов соматосенсорной чувствительности в задних корешках и в зоне входа задних корешков, а также их дальнейший ход в спинном мозге

Задний и передний спино-церебеллярные тракты

Некоторые нервные импульсы, зарождающиеся в опорно-двигательной системе (мышцы, сухожилия и суставы), восходят по спиноцеребеллярным трактам к мозжечку, который является центром равновесия и координации. В каждой половине спинного мозга заключены два спиноцеребеллярных тракта — передний и задний (рис. 2.**16 а**).

Задний спиноцеребеллярный тракт (путь Флексига). После того как быстропроводящие волокна группы IA, идущие от мышечных веретен и сухожильных органов, вступают в спинной мозг, они делятся на многочисленные коллатерали. Некоторые из этих коллатеральных волокон образуют в передних рогах прямые синаптические контакты с телами крупных α-мотонейронов (моносинаптическая рефлекторная дуга, рис. 2.**15** и 2.**11**). Другие коллатеральные волокна, восходя от грудного, поясничного и крестцового уровней, оканчиваются в напоминающем столб ядре, залегающем в основании задних рогов между сегментами C8–L2 и известном под различными названиями: боковой промежуточный столб, грудное ядро, грудной столб, столб Кларка или ядро Штиллинга. Вторые (постсинаптические) нейроны, тела которых заключены в этом ядре, дают начало заднему спиноцеребеллярному тракту, волокна которого принадлежат к одному из наиболее быстропроводящих типов. Задний спиноцеребеллярный тракт восходит на *своей (ипсилатеральная)* стороне спинного мозга по задней части латерального канатика и затем в составе нижней мозжечковой ножки входит в *червь мозжечка* (с.58, 59; рис. 2.**16** а и 2.**17**). Афферентные волокна, которые вступают в спинной мозг на шейном уровне, то есть выше бокового промежуточного столба, следуют в составе клиновидного пучка и образуют синаптические контакты на вторых нейронах в дополнительном клиновидном ядре продолговатого мозга (рис. 2.**17**), откуда их аксоны тянутся в мозжечок.

Передний спиноцеребеллярный тракт (путь Говерса). Другие афферентные волокна группы IA, вступающие в спинной мозг, образуют синапсы с канатиковыми нейронами в задних рогах и в центральной части серого вещества спинного мозга (рис. 2.**15**, 2.**16 а** и 2.**17**). Упомянутые вторые нейроны, которые обнаруживаются уже в нижних поясничных сегментах, дают начало переднему спиноцеребеллярному тракту, который восходит как *по своей*, так и *по противоположной стороне* спин-

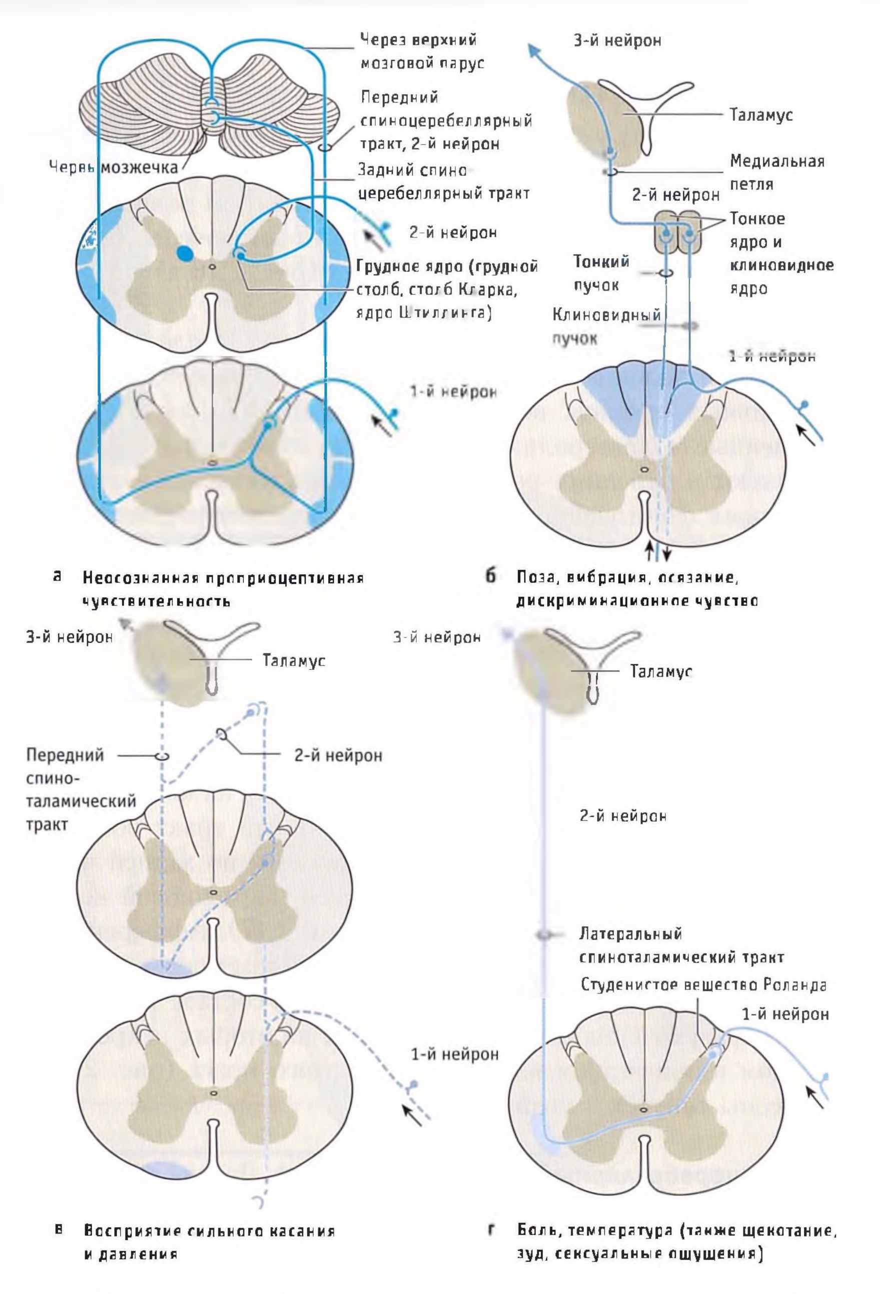


Рис. 2.**16. Основные афферентные пути спинного мозга и соответствующие им виды чувствительности:**

а — передний и задний спиноцеребеллярные тракты; **б** — задние канатики; **в** — передний спиноталамический тракт; **г** — латеральный спиноталамический тракт

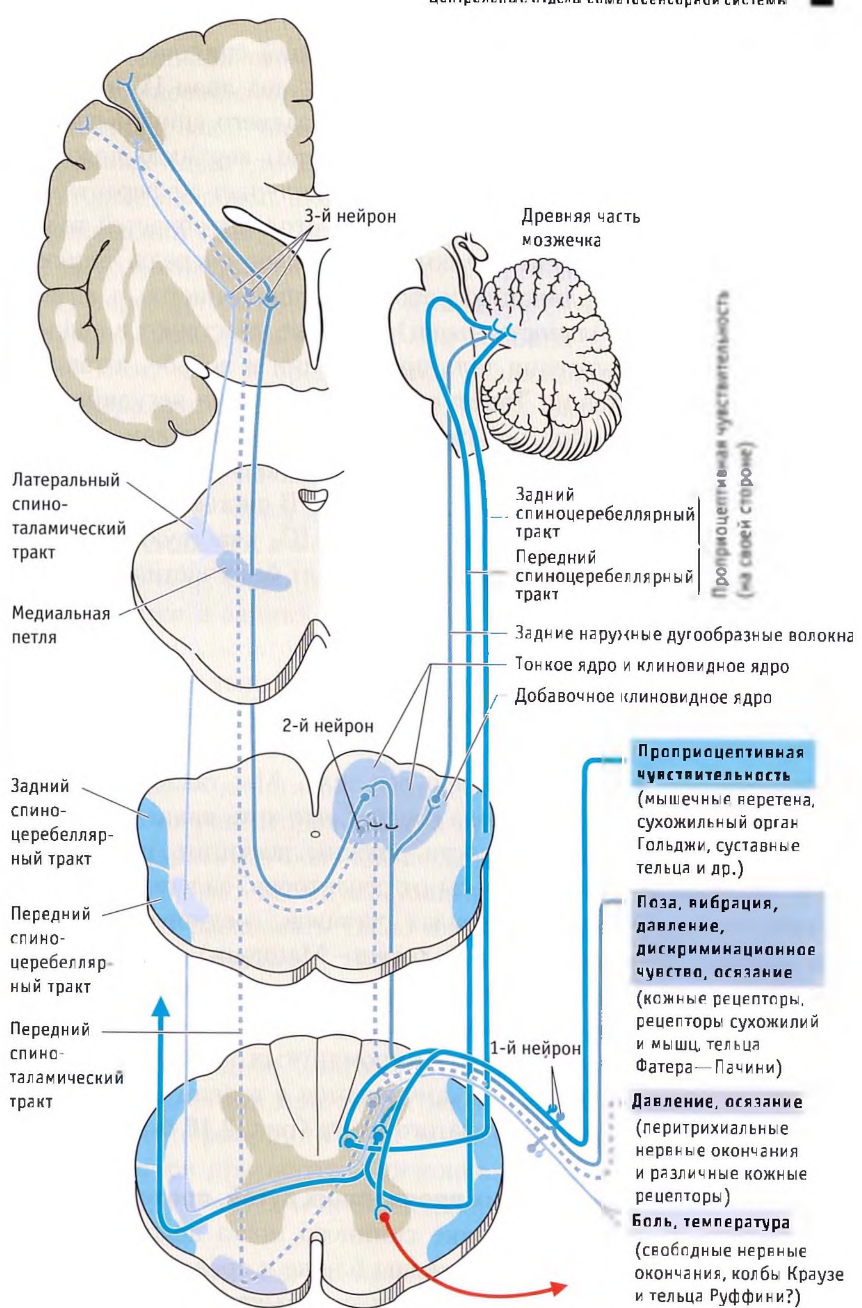


Рис. 2.17. Основные восходящие волокна спинного мозга и дальнейший ход волокон в большом мозге и мозжечке

ного мозга и завершается в мозжечке. Передний спиноцеребеллярный тракт, поднимаясь к среднему мозгу, проходит под дном IV желудочка, над ним заворачивает кзади и, в отличие от заднего спиноцеребеллярного тракта, проникает в *червь мозжечка* через верхнюю ножку мозжечка и верхний мозговой парус. Мозжечок получает афферентные импульсы проприоцептивной чувствительности ото всех областей тела; его полисинаптические эфферентные волокна, в свою очередь, влияют на мышечный тонус и координацию работы мышц-агонистов и антагонистов (синергичная деятельность мышц), которые участвуют в поддержании вертикального положения тела при стоянии и ходьбе, а также выполнении других движений. Таким образом, движения регулируются за счет различных систем обратной связи, одни из которых замыкаются на уровне спинного мозга (см. выше), другие — на более высоких уровнях ЦНС, где вовлекают экстрапирамидные пути. В системах обратной связи, затрагивающих более высокие уровни ЦНС, участвуют как α-, так и γ-мотонейроны. Все эти процессы происходят без участия сознания.

Задние канатики

Мы ощущаем положение конечностей и степень мышечного напряжения в них. Мы чувствуем «землю под ногами», то есть что наши стопы опираются на почву, удерживая вес тела. Мы также можем ощущать движения в суставах. Отсюда следует, что хоть какие-то импульсы проприоцептивной чувствительности должны достигать нашего сознания. Таковыми являются импульсы от рецепторов, залегающих в мышцах, сухожилиях, фасциях, капсулах суставов, соединительной ткани (тельца Фатера—Пачини, тельца Гольджи—Маццони), а также в коже. Афферентные волокна, передающие нервные импульсы, представляют собой дистальные отростки псевдоуниполярных нейронов спинномозговых ганглиев. Центральные отростки упомянутых клеток поднимаются внутри спинного мозга вверх и заканчиваются в тонком и клиновидном ядрах в нижнем отделе продолговатого мозга (рис. 2.**16** **б** и 2.**17**).

Дальнейший ход чувствительных проводящих путей, проходящих в задних канатиках. В заднем канатике спинного мозга афферентные волокна, восходящие от ног, расположены ближе к средней линии, а афферентные волокна, восходящие от рук, примыкают к ним на уровне шейных сегментов и следуют уже более латерально. Таким образом, на шейном уровне задний канатик составлен из двух пучков (на обеих

сторонах): медиального *тонкого*, или *нежного, пучка* (Голля) и латерального *клиновидного пучка* (Бурдаха) (рис. 2.**18**). Волокна, идущие в этих пучках, заканчиваются в нижнем отделе продолговатого мозга в одноименных ядрах, то есть — в тонком и клиновидном. В них заключены вторые нейроны, аксоны которых направлены в таламус (бульботаламический тракт). Все волокна бульботаламического тракта, восходя кверху, совершают перекрест (переходят на противоположную сторону через среднюю линию) и образуют так называемую *медиальную петлю* (рис. 2.**16 б** и 2.**17**). Эти волокна проходят сквозь продолговатый мозг, мост и средний мозг и заканчиваются в *вентральном заднелатеральном ядре таламуса* (VPL, рис. 6.**4**, с.313). Здесь они образуют синаптические контакты с третьими нейронами, которые, в свою очередь, дают начало *таламокортикальному тракту*. Он прободает *внутреннюю капсулу* (позади пирамидного тракта) и *лучистый венец и* устремляется к первичной соматосенсорной коре в *постцентральной извилине*. Соматотопическая организация чувствительных путей сохраняется в задних канатиках на всем протяжении от спинного мозга до коры большого мозга (рис. 2.**19 а**). Соматотопическая проекция в постцентральной извилине напоминает человечка, стоящего на голове, — перевернутого гомункулуса (рис. 9.**19**, с.438).

Поражение задних канатиков. Задние канатики несут импульсы преимущественно от рецепторов кожи и проприорецепторов. При поражении задних канатиков больной перестает ощущать положение конечностей; он не может на ощупь узнать предмет, вложенный в руку, и также не может распознать число или букву, выведенную на его ладони пальцем исследователя. Нарушается дискриминационная чувствительность. Поскольку также нарушается чувство давления, и больной не чувствует опору под ногами, у него развивается атаксия в положении стоя и при ходьбе (статолокомоторная атаксия), особенно выраженная в темноте или при закрытых глазах. Симптоматика наиболее выражена при поражении самих задних канатиков, однако также может наблюдаться при поражении тонкого и клиновидного ядер, медиальной петли, таламуса и постцентральной извилины.

Отсюда следует, что клиническими признаками поражения задних канатиков спинного мозга являются:

- *утрата чувства положения и движения* (иначе говоря — проприоцептивной и кинестетической чувствительности): больной не может с

Волокна к тонкому и клиновидному ядрам

Клиновидный пучок, волокна от руки

Тонкий пучок, волокна от ноги

Рис. 2.**18. Задний канатик, состоящий из двух пучков**: тонкого (медиальный, вобравший афферентные волокна от ноги) и клиновидного (латеральный, вобравший афферентные волокна от руки)

закрытыми глазами определить положение тела и конечностей;

- *астереогноз*: больной не может распознать и назвать предметы по форме и весу, ощупывая их с закрытыми глазами;
- *графестезия:* больной не может с закрытыми глазами определить цифры или буквы, которые врач выводит пальцем (или тупым предметом) на его ладони;
- *утрата дискриминационной чувствительности*;
- *утрата вибрационной чувствительности:* больной не ощущает вибрацию от ножки камертона, поставленного на кость;
- *неустойчивость в позе Ромберга*: если больной стоит со сдвинутыми стопами и закрывает глаза, он тут же теряет равновесие (пошатывается и даже может упасть), однако нарушения проприоцептивной чувствительности легко компенсируются открытием глаз, что не характерно, например, для поражения мозжечка.

Волокна задних канатиков берут начало в псевдоуниполярных нейронах спинномозговых ганглиев, в отличие от волокон переднего и заднего спиноталамических трактов, которые начинаются от *вторых* нейронов соответствующих чувствительных путей, проходящих в спинном мозге (рис. 2.**16 в**, **г**, с.58).

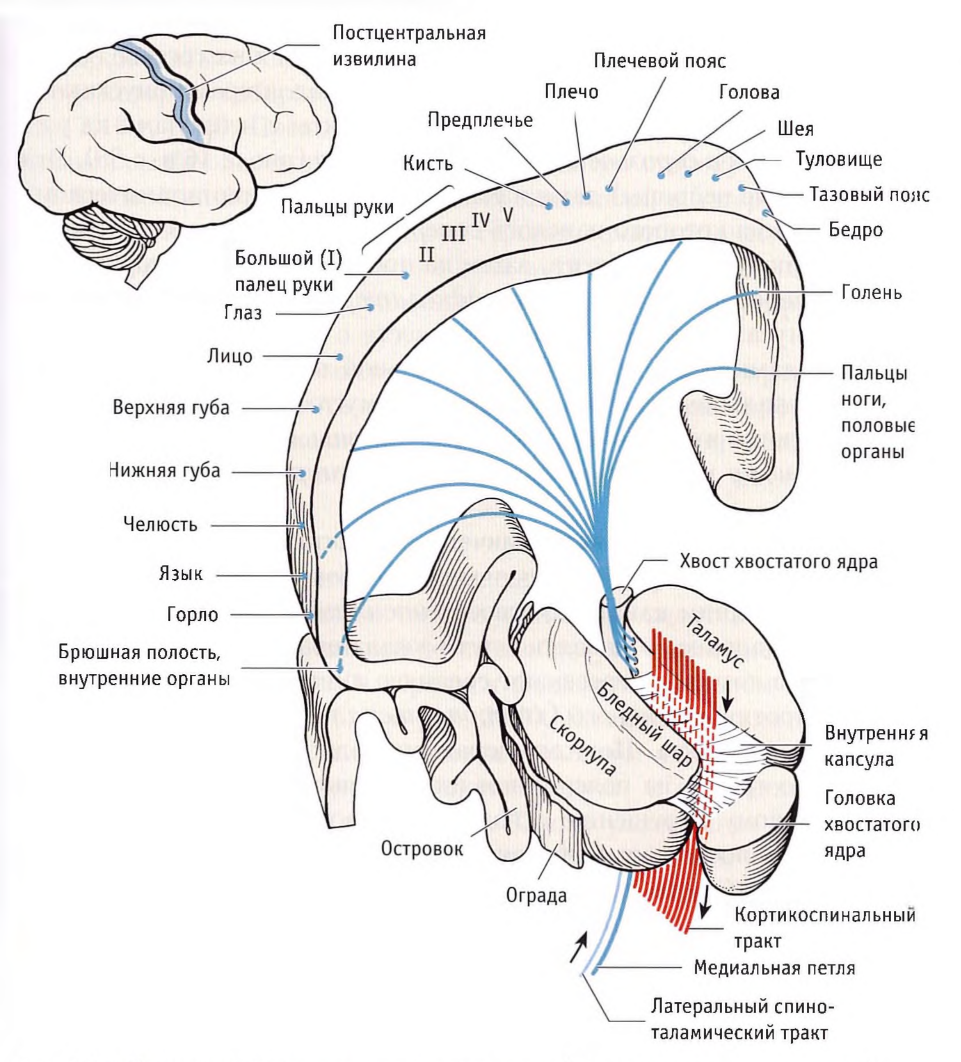


Рис. 2.19. **Ход чувствительных проводящих путей от таламуса и внутренней капсулы до коры большого мозга**

Передний спиноталамический тракт

Миелинизированные волокна периферических нервов средней толщины несут импульсы, зарождающиеся в кожных рецепторах (перитрихиальные нервные окончания и осязательные тельца), к псевдоуниполярным нейронам спинномозгового ганглия и оттуда через задний корешок — в спинной мозг. Там центральные отростки клеток из спин-

номозговых ганглиев вступают в задние канатики и в их составе поднимаются на 2–15 сегментов, в то время как их коллатерали опускаются на 1–2 сегмента, образуя синаптические контакты с нейронами на различных уровнях в *сером веществе заднего рога* (рис. 2.**16 в**, с.58). Эти клетки (вторые нейроны) дают начало переднему спиноталамическому тракту, волокна которого наискось *совершают* перекрест в составе передней спайки спинного мозга, затем на противоположной стороне восходят по переднему канатику к *заднелатеральному вентральному ядру* таламуса, где и оканчиваются вместе с волокнами латерального спиноталамического тракта и медиальной петли (рис. 2.**17**, с.59). В заднелатеральном вентральном ядре таламуса они переключаются на третьи нейроны чувствительных путей, аксоны которых по *таламокортикальному тракту* попадают в *постцентральную извилину*.

Поражение переднего спиноталамического тракта. Как мы объясняли выше, центральные отростки первых нейронов в составе этого пути восходят по задним канатикам своей (*ипсилатеральной*) стороны на различное удаление, отдавая по пути коллатерали ко вторым нейронам, волокна которых пересекают среднюю линию и поднимаются уже в составе противоположного (*контралатерального*) переднего спиноталамического тракта. Поэтому поражение одного переднего спиноталамического тракта на поясничном или грудном уровне ведет лишь к незначительному нарушению осязания или вообще обходится без его расстройства, поскольку бо́льшая часть афферентных импульсов может миновать область поражения, обойдя ее по ипсилатеральной стороне в переднем спиноталамическом тракте. Однако следует заметить, что поражение этого пути в шейном отделе спинного мозга может вызвать легкую гипестезию в ноге с противоположной стороны.

Латеральный спиноталамический тракт

Болевые и температурные раздражители воспринимаются свободными нервными окончаниями кожи, которые сплетены из тонких волокон группы А и почти немиелинизированных волокон группы С, по сути, — периферических отростков псевдоуниполярных клеток, заключенных в спинномозговых ганглиях. Их центральные отростки по латеральной части задних корешков проходят в спинной мозг, а затем неоднократно ветвятся на короткие коллатерали, завершающиеся в пределах 1–2 сегментов в студенистом веществе, где образуют синапти-

ческие контакты с *канатиковыми нейронами* (вторые нейроны), отростки которых собираются в латеральный спиноталамический тракт (рис. 2.**16 г**, с.58). Прежде чем подняться к таламусу, эти отростки по передней спайке переходят на противоположную сторону и там вступают в боковой канатик. Как и в задних канатиках, в латеральных спиноталамических путях имеет место строгая соматотопическая организация, с той лишь разницей, что в этих путях волокна, идущие от ног, расположены латерально, а волокна, идущие от туловища и рук, — медиально (рис. 2.**20**).

Волокна болевой и температурной чувствительности проходят так близко друг от друга, что разделить их анатомически просто невозможно, поэтому поражение латерального спиноталамического тракта приводит к нарушению обоих видов чувствительности, хотя не всегда в одной и той же мере.

Продолжение латерального спиноталамического тракта в ЦНС. Волокна латерального спиноталамического тракта проходят в стволе мозга вместе с волокнами медиальной петли и образуют спинномозговую петлю, которая оканчивается в переднем заднем латеральном ядре таламуса (см. с.310, см. рис. 6.**4**, и рис. 2.**19**). Волокна третьих нейронов, расположенных в заднелатеральном вентральном ядре таламуса, в составе *таламокортикального тракта* следуют к *постцентральной извилине* теменной доли (рис. 2.**19**). Плохо различимое восприятие боли и температуры происходит уже в таламусе, а вот более тонкие различия мы можем уловить только, когда импульсы достигают коры большого мозга.

Поражение латерального спиноталамического тракта. Латеральный спиноталамический тракт — главная магистраль для болевой и температурной чувствительности, поэтому, чтобы облегчить боль у пациентов, нейрохирурги нередко прибегали к его пересечению (хордотомия). В настоящее время ввиду предпочтения, отдаваемого малоинвазивным методам, хордотомия почти не применяется. Кроме того, существует еще одна причина отказа от этой операции. Дело в том, что хордотомия может приносить облегчение лишь на короткое время. Этот феномен, давно известный в клинической практике, позволяет предположить, что болевые импульсы могут подниматься в спинном мозге также и по другим путям, например, по спино-спинальным (вставочным) нейронам, входящим в состав собственного пучка.

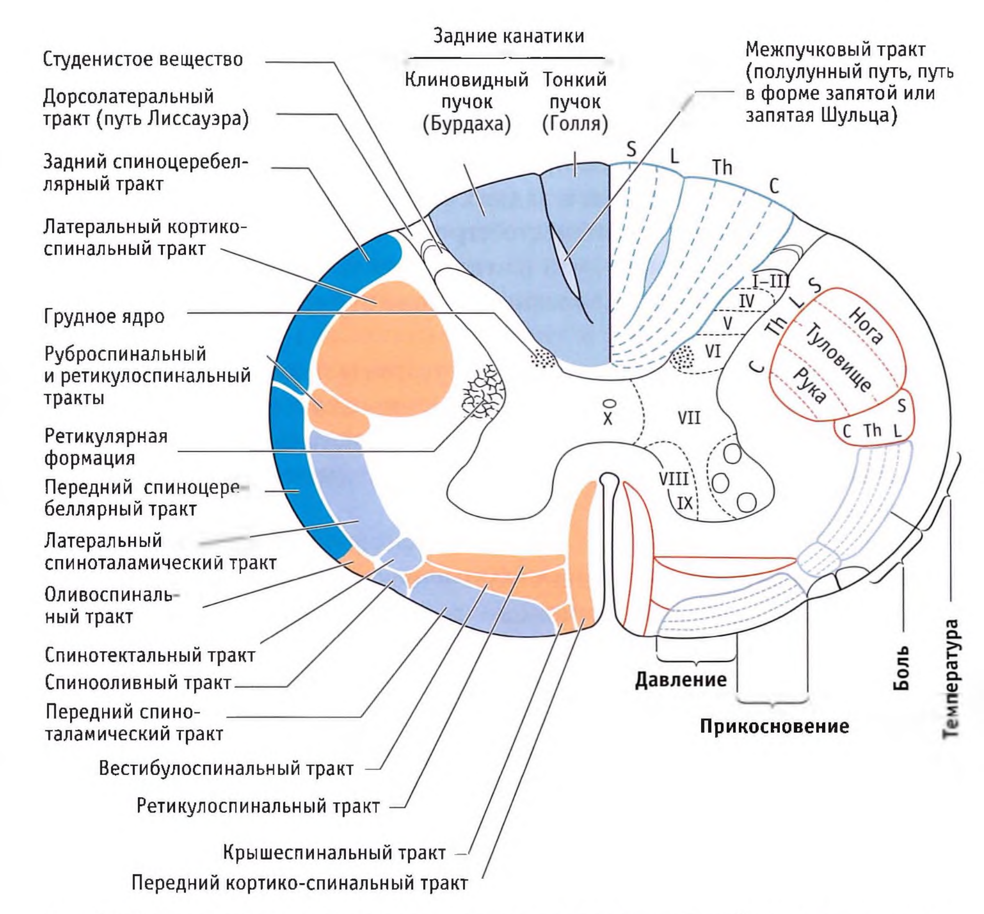


Рис. 2.20. **Соматотопическая организация проводящих путей на поперечном срезе спинного мозга.** Пластины Рекседа обозначены римскими цифрами (цитоархитектоническая организация серого вещества спинного мозга)

Поражение латерального спиноталамического тракта в вентральной части спинного мозга ведет к расстройству болевой и температурной чувствительности на противоположной стороне на 1–2 сегмента ниже уровня поражения, в то время как тактильная чувствительность сохраняется (*диссоциированное расстройство чувствительности*).

Другие афферентные (восходящие) пути спинного мозга

Кроме спиноцеребеллярных и спиноталамических трактов, рассмотренных выше, в спинном мозге есть другие афферентные пути, кото-

рые заканчиваются в различных структурах ствола мозга и подкорковых ядрах. Эти пути берут начало от вторых афферентных нейронов в задних рогах спинного мозга и поднимаются в переднелатеральных канатиках. К ним относят: **спиноретикулярный, спинотектальный, спинооливный (Гельвега) и спиновестибулярный тракты**. Спиновестибулярный тракт начинается в шейном отделе спинного мозга на уровне С4 и восходит навстречу (нисходящему) вестибулоспинальному пути (практически между его волокнами). Не исключено, что спиновестибулярный тракт образован коллатеральными волокнами заднего спиноцеребеллярного пути.

На рис. 2.**20** изображен поперечный срез спинного мозга с различными чувствительными (восходящие) путями. На схеме также показаны двигательные (нисходящие) пути, чтобы вы могли оценить их взаимное пространственное расположение. Наконец, кроме восходящих и нисходящих путей, спинной мозг также содержит собственный (внутренний) нейрональный аппарат, состоящий из нейронов, которые отдают восходящие и нисходящие волокна, тянущиеся в составе собственного пучка через несколько сегментов спинного мозга (рис. 2.**9**, с.47).

Переработка соматосенсорной информации в ЦНС

На рис. 2.**17** изображены анатомическое и пространственное взаиморасположение всех чувствительных путей, рассмотренных выше, которые начинаются от задних корешков спинного мозга и заканчиваются в структурах головного мозга. Аксоны третьих нейронов выходят из таламуса через заднюю ножку внутренней капсулы, где располагаются позади пирамидного тракта, и дальше тянутся к первичной соматосенсорной коре в постцентральную извилину (цитоархитектонические поля 3а, 3b, 2 и 1 по Бродману). Третьи нейроны, которые здесь оканчивают свой путь, приносят сигналы о поверхностной (осязание, давление, боль, температура) и частично — проприоцептивной чувствительности (рис. 2.**19**, с.63).

Сенсомоторная интеграция. На самом деле не все чувствительные афферентные волокна, идущие от таламуса, заканчиваются в соматосен-

сорной коре; некоторые из них перекидываются в первичную двигательную (моторную) кору в прецентральной извилине. Получается, что на некоторых участках чувствительные и двигательные поля коры перекрываются, поэтому прецентральную и постцентральную извилины иногда объединяют под одним названием — **сенсомоторная область (кора)**. Функциональная интеграция, происходящая в этой области, позволяет анализировать и немедленно преобразовывать входящую сенсорную информацию в исходящие двигательные импульсы в сенсомоторных регуляторных кольцах обратной связи, которые подробнее будут рассмотрены далее. Нисходящие волокна пирамидного пути в составе этих колец оканчиваются непосредственно на двигательных нейронах (мотонейроны) передних рогов спинного мозга, без дополнительного переключения на промежуточные мотонейроны. Наконец, несмотря на то, что двигательные и функциональные зоны перекрываются, необходимо помнить, что прецентральная извилина всегда остается исключительно двигательной, а постцентральная — исключительно соматосенсорной зоной.

Различение соматосенсорных раздражителей по происхождению и качеству. Как уже упоминалось выше, в соматосенсорной коре существует пространственное соматотопическое распределение: «чувствительный гомункулус», перевернутый вниз головой, изображен на рис. 2.**19** и далее на рис. 9.**19**. Соматосенсорные проекции в коре большого мозга пространственно разделены по *виду чувствительности*: боль, температура и другие виды чувствительности разбросаны по различным участкам коры.

Хотя различные виды чувствительности пространственно разделяются еще в таламусе, осознанное различение неодинаковых раздражителей требует участия коры большого мозга. Высшие функции, такие как дискриминационная чувствительность или точное определение места нанесения раздражителя, также зависят от деятельности коры.

Одностороннее *поражение соматосенсорной коры* приводит к неполному нарушению восприятия болевых, температурных и тактильных раздражителей на другой стороне тела. Дискриминационная чувствительность и чувство позы на противоположной стороне тела утрачиваются полностью, поскольку эти виды чувствительности требуют полной сохранности соматосенсорной коры.

Стереогноз — способность распознать предмет, вложенный в ладонь, наощупь — осуществляется не только посредством первичной сенсорной коры, но и ассоциативных зон в теменной доле, где интегрируются отдельные чувствительные характеристики предмета: размер, форма, консистенция, температура, круглый или острый край, твердость или мягкость и др., а также сравнение полученных ощущений с прошлым опытом осязания, хранящимся в памяти.

Астереогноз — при поражении коры, расположенной в нижней части теменной доли, нарушается способность распознать предметы при ощупывании их противоположной рукой.

Расстройства чувствительности в зависимости от уровня поражения соматосенсорных путей

На рис. 2.**21** показаны некоторые типичные уровни поражения соматосенсорных (чувствительных) путей; ниже приведены соответствующие им чувствительные расстройства:

- **Поражение коры или подкорковых структур** в сенсомоторной зоне, соответствующей проекции руки или ноги (рис. 2.**21 а** и **б** соответственно) вызывает парестезии (покалывание, мурашки и др.) и онемение в противоположной конечности, больше выраженные в дистальных отделах. Патологический очаг раздражает эту зону коры, что приводит к возникновению спонтанного (эпилептического) разряда в воспалённых, повреждённых нейронах с развитием фокальных сенсорных эпилептических припадков. А поскольку моторная кора расположена в непосредственной близости от сенсорной, также возможно развитие двигательных приступов (джексоновские припадки, классификация эпилептических припадков представлена в учебниках по неврологии).
- **Поражение всех чувствительных путей ниже таламуса** (рис. 2.**21 в**) приводит к выпадению всех видов чувствительности на противоположной стороне тела.
- Если поражаются все чувствительные пути за исключением болевой и температурной чувствительности (рис. 2.**21 г**), на противоположной стороне тела и лица появляется гипестезия, однако болевая и температурная чувствительность при этом сохраняются.

- Напротив, при поражении в стволе мозга **петли тройничного нерва** и латерального спиноталамического пути (рис. 2.**21 д)** на противоположной стороне тела и лица нарушается болевая и температурная чувствительность, однако другие виды чувствительности не страдают.
- При поражении **медиальной петли и переднего спиноталамического пути** (рис. 2.**21 е)** выпадают все виды чувствительности на противоположной стороне тела, за исключением болевой и температурной чувствительности.
- При поражении **ядра спинального пути тройничного нерва и латерального спиноталамического тракта** (рис. 2.**21 ж)** нарушается болевая и температурная чувствительность на той же половине лица и на противоположной половине тела.
- Поражение **задних канатиков** (рис. 2.**21 з)** приводит к нарушению проприоцептивной, вибрационной и дискриминационной чувствительности и сочетается с атаксией в ипсилатеральных конечностях (см. Клинический пример 1).
- При поражении **задних рогов спинного мозга** (рис. 2.**21 и)** выпадают болевая и температурная чувствительность на ипсилатеральной стороне, в то время как другие виды чувствительности сохраняются (диссоциированное расстройство чувствительности).
- Если поражение затрагивает несколько соседствующих **задних корешков** (рис. 2.**21 к)**, возникает корешковая боль и парестезии, нарушаются или утрачиваются все виды чувствительности в зоне иннервации пораженных корешков в сочетании с гипотонией или атонией, арефлексией и атаксией, если пораженные корешки соответствуют зоне иннервации руки или ноги.

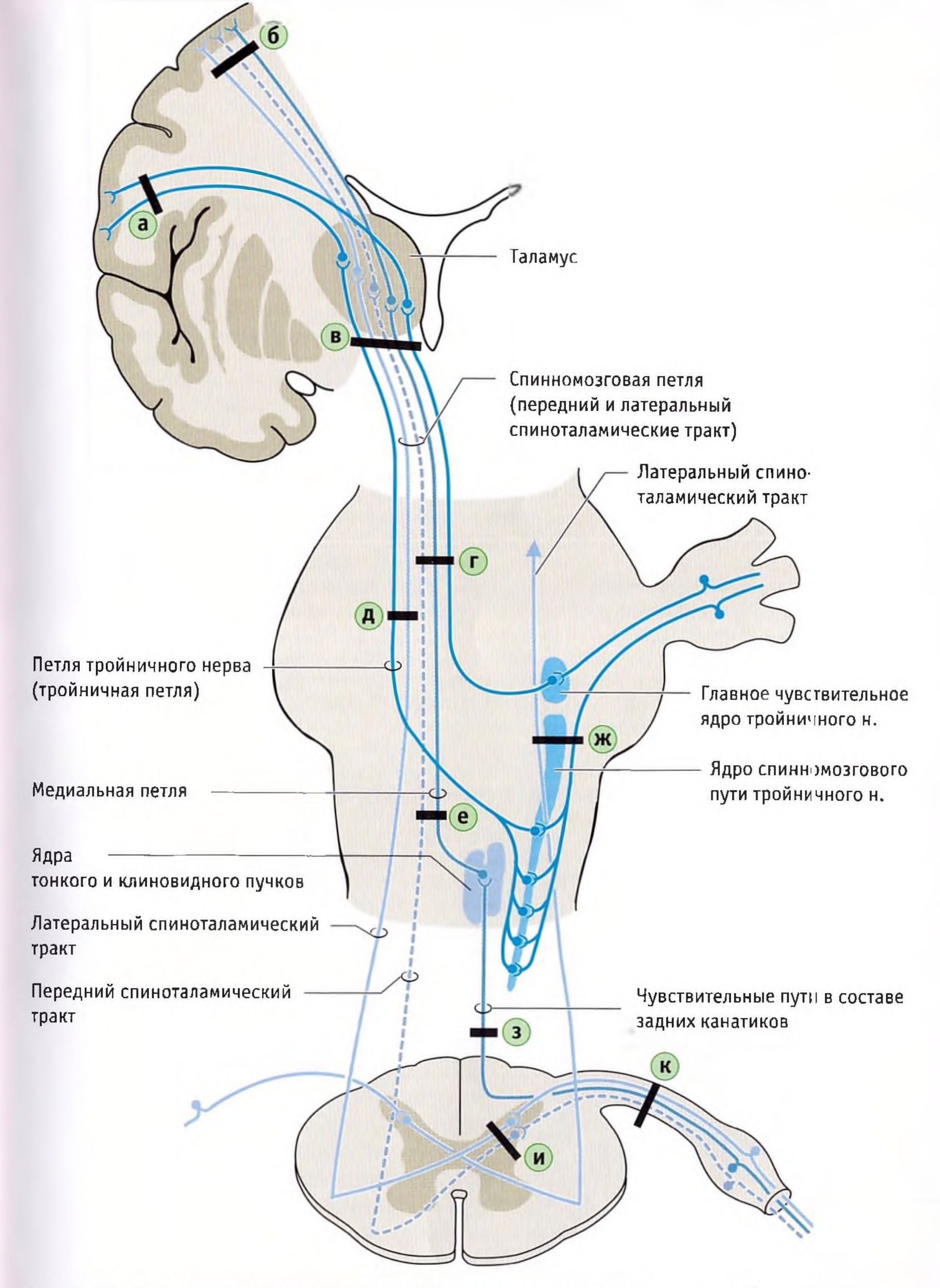


Рис. 2.21. **Возможные уровни поражения соматосенсорных путей** (описание соответствующих расстройств см. в тексте)

Клинический пример 1: подострая комбинированная дегенерация

Пожилую 80-летнюю женщину госпитализировали из-за заметной одышки. Пациентка рассказала, что в течение полутора лет ее беспокоят усиливающаяся неустойчивость при ходьбе и ощущение жжения во всем теле. Учащенное дыхание развилось месяц назад и за последние несколько недель заметно ухудшилось. По словам женщины, единственным ее заболеванием было «воспаление желудка».

При тщательном осмотре неврологом в приемном покое у пациентки были отмечены явное тяжелое общее состояние, дегидратация и тяжелое диспноэ. Неврологический осмотр выявил спастический тетрапарез, который был более выражен в нижних конечностях с повышением проприоцептивных рефлексов, несмотря на очевидные признаки мышечной атрофии, особенно, на теле. Также были отмечены тяжелая сенситивная атаксия, грубое нарушение проприоцептивной чувствительности и гипестезия вместе с гипалгезией, которые нарастали ниже уровня Th8. Вибрационное чувство почти отсутствовало (палланестезия). Ввиду явных неврологических расстройств невролог направил пациентку на МРТ шейного и грудного отделов позвоночника, а также на оценку функции внешнего дыхания.

Оценка функции внешнего дыхания показала значительное уменьшение дыхательного объема и снижение жизненной емкости легких. Лабораторный анализ газов крови подтвердил общую дыхательную недостаточность со снижением уровня O_2 и повышением уровня CO_2. Биохимический анализ показал заметное снижение уровней витаминов B_{12}, B_6, C, D и фолиевой кислоты. МРТ шейного и грудного отделов показала явное усиление сигнала от задних и боковых канатиков, а также передних рогов спинного мозга (рис. 2.22).В разговоре с родственниками пациентки врачу удалось выяснить, что пациентка знала о хроническом атрофическом гастрите с недостаточностью внутреннего фактора, и в последние годы в связи с этим она получала замещающую терапию с включением витамина B12, но крайне нерегулярно. Все обнаруженные симптомы и лабораторные показатели вкупе подтвердили диагноз распространенной подострой комбинированной дегенерации, в которую были вовлечены не только задние канатики и пирамидные тракты, но и передние рога (тетраплегия).

Дыхательная недостаточность пациентки оказалась результатом пареза дыхательной мускулатуры (разрушение иннервирующих двигательных нейронов). В связи с плохими показателями газов крови пациентке в течение нескольких недель проводилась принудительная вентиляция легких. После коррекции симптомов дегидратации, нарушений водно-электролитного баланса и гиповитаминоза пациентка начала медленно восстанавливаться и через 2 месяца после госпитализации была переведена в гериатрический реабилитационный центр.

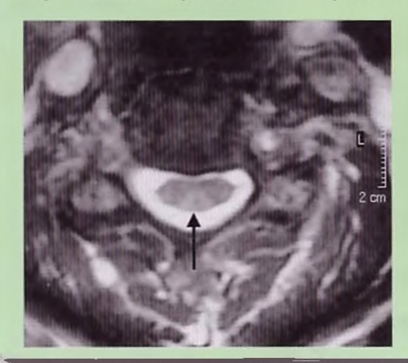
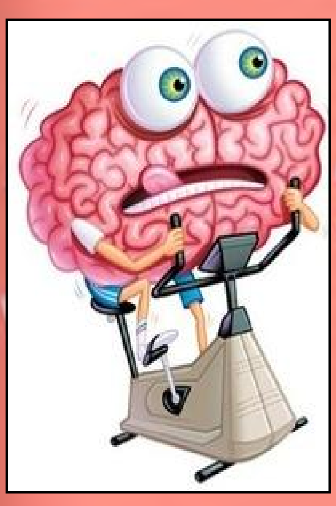


Рис. 2.**22 Обширная подострая дегенерация (фуникулярный миелоз), приведшая к параплегии.** На МР-изображениях шейного отдела спинного мозга (C6) обращает на себя внимание повышение интенсивности сигнала в задних и боковых канатиках. Это частое проявление фуникулярного миелоза.



Двигательная система

Двигательные импульсы, инициирующие произвольные движения, зарождаются главным образом в коре лобной доли, в **прецентральной извилине** – первичной моторной коре (поле 4 по Бродману), и в прилежащих участках. Тут залегают **первые, или центральные, мотонейроны**. Далее импульсы спускаются по длинным нисходящим волокнам в основном **кортико-бульбарного** и **кортико-спинального (пирамидный)** трактов, следуют через **ствол мозга** к **передним рогам спинного мозга**, в которых, обычно при помощи одного или нескольких вставочных нейронов, переключаются на **вторые (периферические) мотонейроны.**

Нервные волокна, берущие начало из поля 4 и соседних участков коры, собираются в **пирамидный тракт**, который может мгновенно связывать первичную моторную кору с мотонейронами передних рогов спинного мозга. Контроль за движениями обеспечивают также другие области коры (премоторная кора, поле 6) и подкорковые структуры (базальные ганглии, см. с.386), которые через сложные круговые системы обратной связи контактируют друг с другом, с первичной моторной корой и с мозжечком, а посредством нескольких отдельных проводящих путей в спинном мозге управляют клетками передних рогов. Их функция заключается в основном в дополнительной регуляции движений и мышечного тонуса.

Импульсы, которые генерируются вторыми мотонейронами, расположенными в двигательных ядрах черепных нервов и в мотонейронах передних рогов спинного мозга, следуют через **передние корешки** и **нервные сплетения** (в шейном и пояснично-крестцовых отделах) и далее через **периферические нервы** к скелетным мышцам. На мышечные клетки импульсы передаются через **нервно-мышечные синапсы**.

Поражение **первых мотонейронов** на уровне головного или спинного мозга, как правило, приводит к **спастическому парезу**. А поражение **вторых мотонейронов**, залегающих в передних рогах, или их аксонов, идущих в составе передних корешков, периферических нервов или поражение нервно-мышечных синапсов обычно вызывает **вялый парез**. При поражении нервной системы изолированные двигательные нарушения возникают редко — им, как правило, сопутствуют чувствительные, вегетативные или нейропсихологические расстройства различного характера, зависящего от локализации и причины процесса.

Центральный отдел двигательной системы и синдромы его поражения

Центральный отдел двигательной системы, отвечающий за произвольные движения, включает в себя *первичную моторную кору (поле 4)* и *прилегающие области* (премоторную кору, поле 6), а также *кортико-нуклеарный (кортико-бульбарный)* и *кортико-спинальный (пирамидный) пути*, берущие начало в перечисленных областях коры (рис. 3.**1** и 3.**2**).

Моторные зоны коры

Первичная моторная кора (прецентральная извилина, рис. 3.**1**) узкой полоской тянется снизу вверх и назад вдоль центральной (роландовой) борозды, которая отделяет ее от идущей позади первичной соматосенсорной коры (постцентральная извилина); вместе с обеими перегибается через верхнемедиальный край полушария и далее нисходит по его медиальной поверхности. Зоны, иннервирующие мышцы рта и глотки, лежат в самом низу первичной моторной коры. Выше поочередно следуют зоны, иннервирующие мышцы лица, рук, туловища и ног (рис. 3.**2**). Совокупность этих зон образует «двигательного гомункулуса» — перевернутого вниз головой человечка, точь-в-точь повторяющего «чувствительного гомункулуса» в постцентральной извилине, о котором шла речь в главе 2 (см. рис. 9.**19**, с.438).

Мотонейроны присутствуют не только в поле 4, но и в соседних областях коры. Однако волокна, отвечающие за самые точные и сложные произвольные движения, берут начало преимущественно в прецентральной извилине, где в V слое коры залегают большие пирамидные клетки Беца, чьи толстые быстропроводящие миелинизированные аксоны составляют пирамидный тракт (рис. 3.**3**). Ранее считалось, что пирамидный тракт целиком состоит из аксонов клеток Беца, однако в настоящее время известно, что их аксоны составляют в пирамидном тракте лишь 3,4–4% волокон, в то время как большая доля волокон пирамидного пути начинается от малых пирамидных и веретенообразных клеток полей 4 и 6 по Бродману. Примерно 40% волокон пирамидного пути составляют аксоны нейронов поля 4; остальные волокна берут начало из других областей коры лобной доли, полей 3, 2 и 1 соматосенсорной коры теменной доли (сенсомоторная зона) и прочих областей теменной доли (рис. 3.**1**). Мотонейроны поля 4 обеспечива-

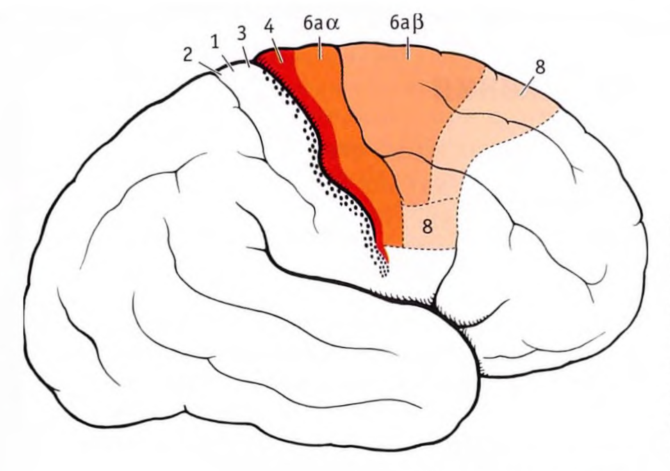


Рис. 3.1. **Первичная моторная зона/прецентральная извилина** (поле 4), **премоторная кора** (поле 6) и **глазное поле лобной коры** (поле 8). Функции этих областей мозга описаны в тексте

Грудная клетка, живот
Плечо
Бедро
Предплечье
Кисть
Голень
V палец кисти (мизинец)
Пальцы стопы
IV
Мочевой пузырь, прямая кишка
III
Прецентральная извилина
II
I (большой) палец кисти
Шея, лицо
Язык
Затылок
Зрение, слух
Челюсть
Темпоро-понтинный тракт
Гортань, глотка
Соматосенсорные пути
Бледный шар
Таламус
Скорлупа
Колено внутренней капсулы
Головка хвостатого ядра
Островок
Фронто-понтинный тракт
Ограда
Фронто-таламический тракт
Чечевицеобразное ядро
Кортико-спинальный (пирамидный) тракт
Лоб

Рис. 3.2. **Пирамидный тракт**, верхний отдел: лучистый венец и внутренняя капсула

ют выполнение тонких произвольных движений противоположной половины тела, поскольку ниже пирамидный тракт совершает перекрест (см. рис. 3.4). Прямая электрическая стимуляция поля 4, которую применяют во время нейрохирургических операций, заставляет сокращаться лишь отдельные мышцы, в то время как стимуляция поля 6 вызывает более сложные и разнообразные движения, задействующие несколько мышечных групп, например, все мышцы руки или ноги.



Рис. 3.3. **Цитоархитектоника моторной коры** (окраска по Гольджи)

Кортико-спинальный (пирамидный) тракт

Путь берет начало в *моторной коре*, пролегает через *белое вещество больших полушарий*, образуя лучистый венец, через заднее бедро *внутренней капсулы* (где его волокна очень тесно прилежат друг к другу), далее идет в центре *ножек мозга*, в мосту и вдоль основания *продолговатого мозга* (по передней его части). Здесь кортико-спинальный тракт проступает вперед настолько, что образует на поверхности продолговатого мозга удлиненный бугорок, сужающийся книзу, который называют пирамидой (по одной с каждой стороны). Собственно, от нее и образовалось прежнее название пути — пирамидный. На уровне перехода продолговатого мозга в спинной бóльшая доля (80–85 %) волокон пути переходит на противоположную сторону, образуя видимый спереди *перекрест пирамид*, напоминающий заплетенную косичку. Волокна, оставшиеся на своей стороне, образуют *передний кортико-спинальный тракт* и в его составе спускаются дальше; на другую половину спинного мозга они переходят через переднюю белую спайку гораздо ниже, как правило, уже в иннервируемом сегменте (ср. рис. 3.6). Не исключено, что на уровне шейных и грудных сегментов некоторые волокна не перекрещиваются и следуют к мотонейронам передних рогов на той же стороне, благодаря чему мышцы шеи и туловища получают иннервацию от обоих полушарий.

Основная же часть волокон пирамидного пути после перекреста пирамид оказывается на другой половине спинного мозга, где образует *латеральный кортико-спинальный тракт*, нисходящий в боковом канатике. По пути вниз пирамидный тракт в каждом сегменте спинного мозга отдает часть своих волокон и книзу совсем истончается. Около 90% всех волокон пирамидного пути образуют синапсы со вставочными нейронами, которые затем в передних рогах передают двигательные импульсы на большие α-мотонейроны и малые γ-мотонейроны (рис. 3.**4**).

Кортико-нуклеарный (кортико-бульбарный) тракт

В среднем мозге от пирамидного пути кзади ответвляются несколько волокон, которые идут к двигательным ядрам черепных нервов (рис. 3.**4** и 4.**54**). Часть волокон, иннервирующих двигательные ядра в стволе мозга, перекрещиваются, а другая — нет (подробнее см. главу 4, раздел 4.4 «Черепные нервы»). К черепным нервам, двигательные ядра которых иннервируются волокнами пирамидного пути и обеспечивают произвольные движения черепных мышц, относят: V (тройничный нерв), VII (лицевой нерв), IX, X и XI (языкоглоточный, блуждающий и добавочный нервы) и XII (подъязычный нерв).

Кортико-мезэнцефальный тракт. В кортико-нуклеарном тракте также есть волокна, которые начинаются не от полей 4 и 6, а от поля 8 — глазного поля лобной коры (другие названия — корковый центр произвольного взора, лобное глазодвигательное поле, центр разнонаправленного поворота головы и глаз) (см. рис. 3.**1** и 3.**4**). Нервные импульсы, идущие по ним, обеспечивают такие сложные движения, как содружественные повороты глаз (с.78–80). Этому пути присвоили собственное название — кортико-мезэнцефальный, поскольку он имеет отдельные источник (глазное поле) и функцию, хотя большинство авторов настойчиво считают его неотъемлемой частью кортико-бульбарного пути.

Кортико-мезэнцефальный тракт нисходит в паре с пирамидным трактом, причем через заднее бедро внутренней капсулы он проходит рострально от последнего, а затем в среднем мозге отклоняется дорсально, — к ядрам черепных нервов, обеспечивающим движения глаз, то есть к ядрам III, IV и VI — глазодвигательного, блокового и отводящего — нервов. Однако волокна кортико-мезэнцефального пути

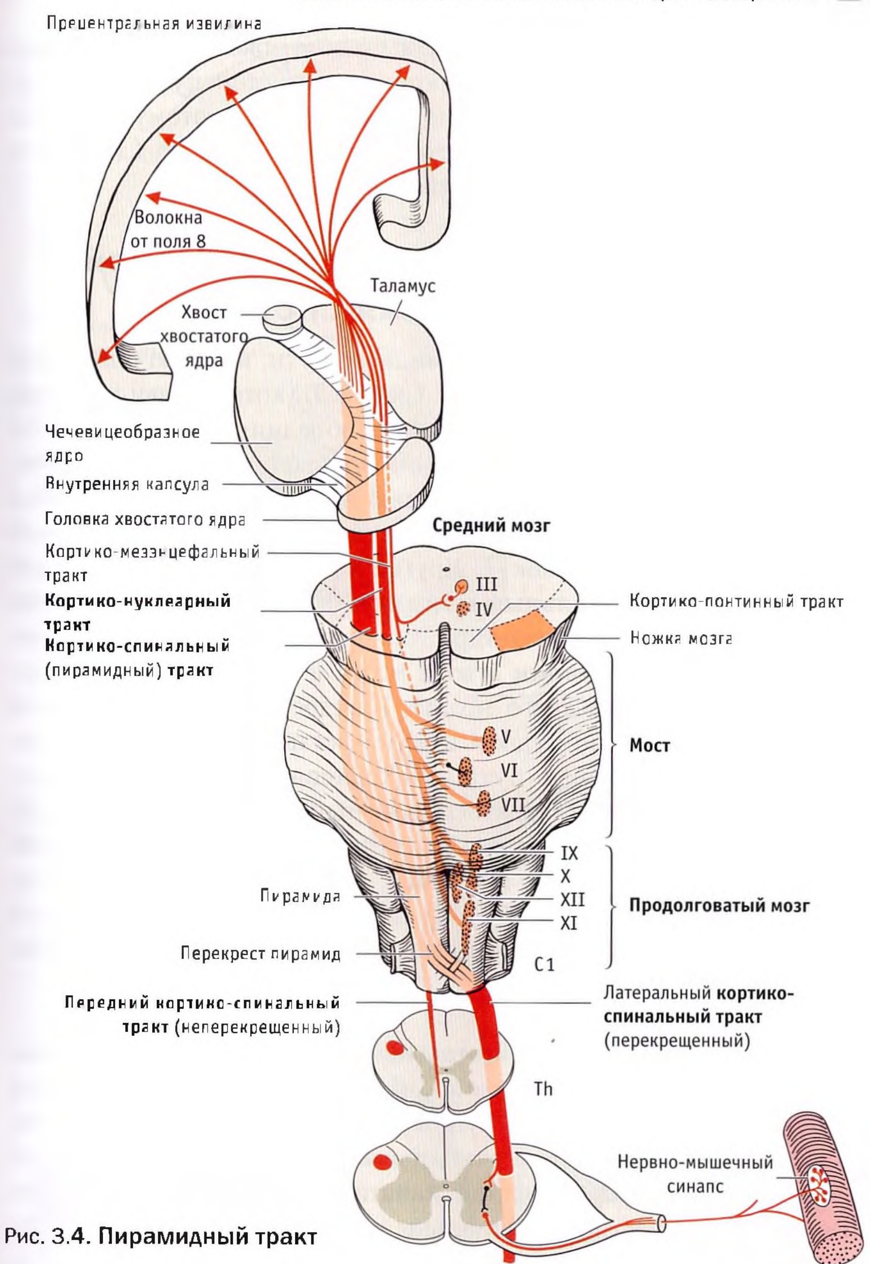


Рис. 3.4. Пирамидный тракт

не оканчиваются непосредственно на мотонейронах двигательных ядер III, IV и VI черепных нервов, анатомические соотношения здесь более сложны и полностью не изучены; подробнее этот вопрос будет рассмо-

трен в главе 4. Поле 8 вызывает синергичное движение мышц глаза, вследствие чего оба глаза поворачиваются в одну сторону вместе; раздельная иннервация этому полю мало свойственна, поэтому стимуляция поля 8 влечет за собой содружественный поворот глаз (девиацию взора) в сторону, противоположную раздражению.

Другие центральные отделы двигательной системы (экстрапирамидная система)

В регуляции движений, кроме пирамидного пути, важную роль играет целый ряд проводящих путей ЦНС (рис. 3.5), которые ввиду непричастности к основному двигательному пути объединили под названием экстрапирамидных. Одна важная группа волокон — **кортико-понто-церебеллярные** — передает информацию от коры большого мозга к мозжечку, который, в свою очередь, координирует произвольные движения (см. главу 5 «Мозжечок»). Другие волокна от коры большого мозга направляются к **базальным ганглиям** (в основном, к полосатому телу, состоящему из хвостатого ядра и скорлупы), **черной субстанции**, **ретикулярной формации** ствола мозга и другим ядрам (например, в области крыши среднего мозга). Каждое из этих образований перерабатывает нервные импульсы и через вставочные нейроны переключает их на эфферентные пути, нисходящие к мотонейронам передних рогов спинного мозга: тектоспинальный, руброспинальный, ретикулоспинальный, вестибулоспинальный и другие тракты. (рис. 3.**6**). Перечисленные пути помогают мозжечку, базальным ганглиям и двигательным ядрам ствола влиять на функцию мотонейронов спинного мозга (подробнее см. главу 4 «Ствол мозга» и главу 8 «Базальные ганглии»).

Латеральные и медиальные двигательные системы спинного мозга. Двигательные пути спинного мозга анатомически и функционально подразделяют на две системы (группы): *латеральная группа* (боковой канатик) включает кортико-спинальный и руброспинальный тракты; *медиальная группа* (передний канатик) включает ретикулоспинальные волокна, вестибулоспинальный и тектоспинальный тракты (Kuypers, 1985). Волокна латеральной системы иннервируют преимущественно дистальные мышцы конечностей (особенно рук), а также образуют короткие собственные связи в спинном мозге (проприоспинальные). Латеральная система обеспечивает произвольные движения

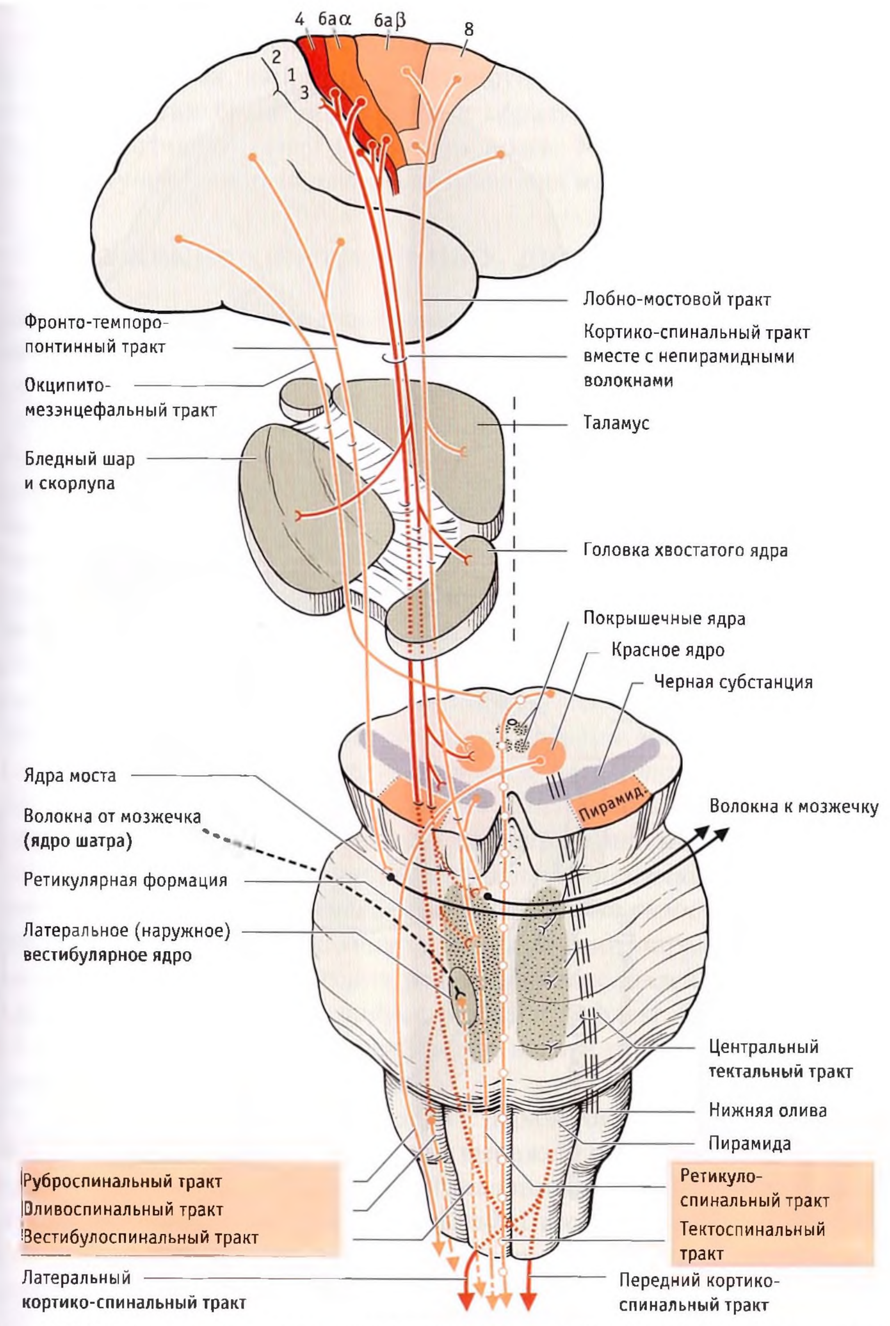


Рис. 3.5. **Структуры мозга, участвующие в регуляции движений и нисходящие пути, берущие от них начало**

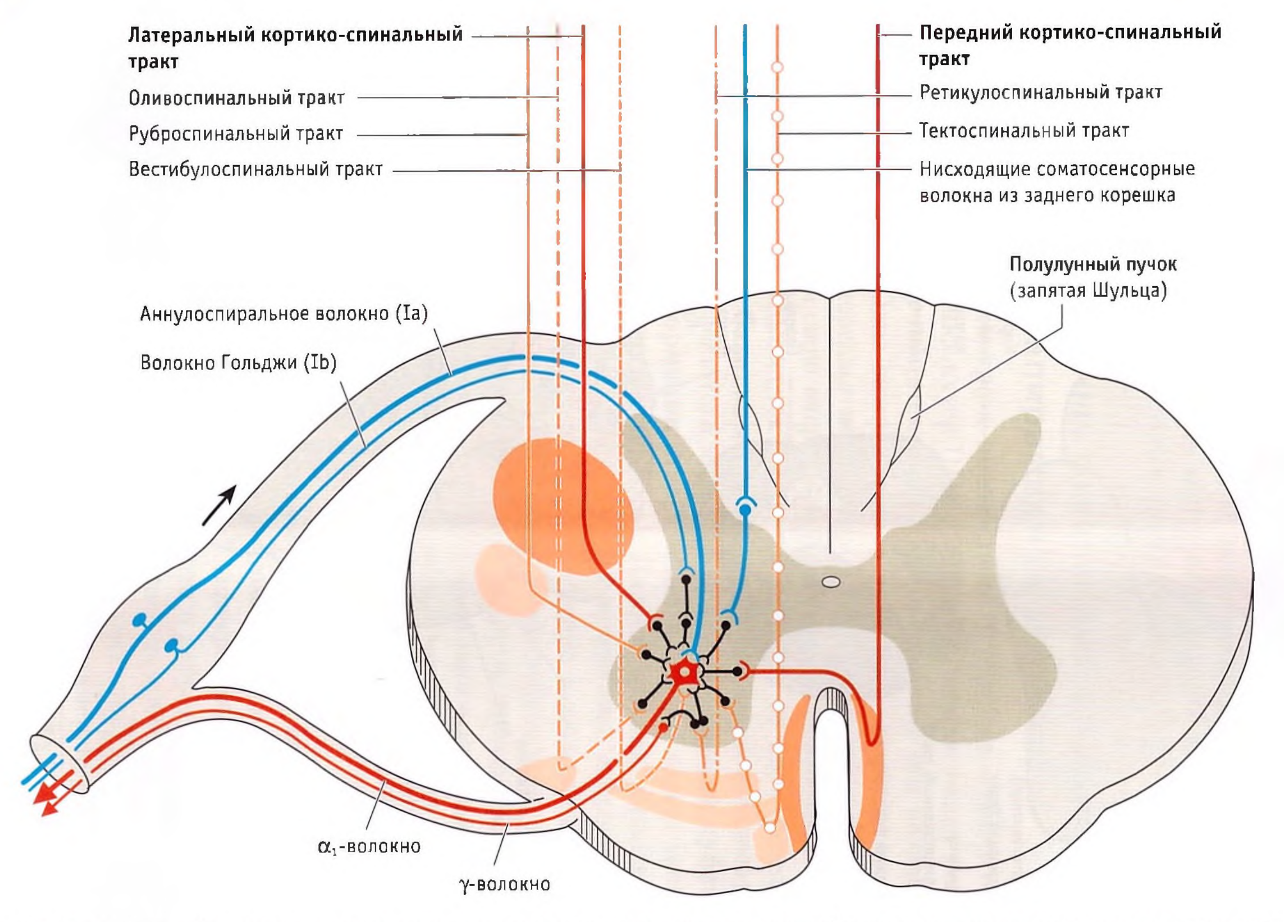


Рис. 3.6. **Синапсы, образуемые нисходящими двигательными путями на нейронах передних рогов спинного мозга**

предплечий и кистей, то есть плавные и выверенные движения. А медиальная система, напротив, иннервирует мотонейроны, залегающие в передних рогах более медиально, и образуют относительно длинные проприоцептивные связи в спинном мозге. Медиальные пути отвечают преимущественно за движения туловища и ног (*стояние и ходьба*).

Поражение центральных двигательных путей

Патогенез центрального спастического пареза. Острому периоду поражения кортико-спинального тракта сопутствуют снижение глубоких сухожильных рефлексов (гипорефлексия) и вялый парез мышц. По прошествии нескольких дней или недель, сухожильные рефлексы не только восстанавливаются, но и оживляются сверх меры (гиперрефлексия), что происходит из-за увеличения чувствительности мышечных веретен к растяжению, особенно в мышцах-сгибателях руки и разгибателях ноги. Чувствительность веретен возрастает в результате утраты нисходящего тормозящего влияния головного мозга на веретенообразные клетки (γ-мотонейроны), которыми мышечные веретена и иннервируются. По этой причине интрафузальные мышечные волокна постоянно пребывают в состоянии повышенной активности (как бы заранее растянуты) и реагируют на растяжение мышцы быстрее, чем в норме. Не исключено, что нарушается *регуляторный рефлекс на удлинение (растяжение) мышцы*, из-за чего мышцы-сгибатели руки и разгибатели ноги «настраиваются» на непривычно малую длину. В результате развиваются *спастическое повышение мышечного тонуса* и гиперрефлексия; и так называемые *пирамидные симптомы* (патологические рефлексы, возникающие при поражении пирамидного пути) и *клонус*. Среди патологических рефлексов, обусловленных поражением пирамидного пути, более других известен рефлекс Бабинского — тоническое разгибание большого пальца ноги в ответ на проведение по подошве заостренным предметом.

Спастический парез всегда связан с поражением ЦНС (головного или спинного мозга) и наиболее ярко выражен при сочетанном поражении латерального и переднего кортико-спинальных трактов (например, вследствие поражения спинного мозга). Патофизиология спастичности до сих пор изучена недостаточно, однако очевидно, что в этом процессе важную роль играют *дополнительные двигательные пути*, потому что при изолированном поражении только коры большого мозга спастический парез не возникает.

Синдром центрального спастического пареза включает следующие симптомы:

- снижение мышечной силы и затруднения при исполнении тонких упроченных движений;
- спастическое повышение мышечного тонуса;
- патологическое повышение сухожильных рефлексов, возможно, с клонусом;
- ослабление или выпадение экстероцептивных (кожных) рефлексов — брюшного, подошвенного и кремастерного;
- патологические рефлексы (Бабинского, Оппенгейма, Гордона и Менделя—Бехтерева);
- отсутствие (в начальной стадии) атрофии мышц.

Топическая диагностика при поражении центральной системы регуляции движений

Поражение **коры большого мозга** (зона «**а**» на рис. 3.7), например, при опухоли, инфаркте и травме, приводит к развитию мышечной слабости на противоположной стороне тела — гемипарезу. Гемипарез, наиболее заметный в мышцах лица и руки (так называемый *брахиофациальный парез*), наблюдается чаще других, поскольку у этих частей тела зона представительства в коре большого мозга наиболее обширна. Для поражения зоны «а» характерен парез мышц руки, больше выраженный в дистальных отделах, а наиболее серьезным функциональным последствием такого пареза является нарушение тонкой регуляции мелких движений. Так как в этом случае дополнительные двигательные пути (непирамидные) сохранены, мышечная слабость не достигает степени плегии, — лишь пареза, который к тому же является вялым, а не спастическим. Ирритативное поражение в зоне «а» может вызывать фокальные (джексоновские) эпилептические припадки, которые подробно описаны в руководствах по неврологии.

Поражение **внутренней капсулы** (зона «**б**» на рис. 3.7) (например, вследствие кровоизлияния или ишемии) приводит к контралатеральной *спастической гемиплегии*, так как на этом уровне в очаг поражения вовлекаются как пирамидные волокна, так и непирамидные, которые здесь прилежат друг к другу очень тесно. Также не остается в стороне и кортико-нуклеарный тракт, вовлечение которого ведет к контралатеральному *параличу мимических мышц*, иногда в сочетании с *центральным поражением подъязычного нерва*. Другие черепные нервы не страдают, поскольку их двигательные ядра получают корковую иннервацию с обе-

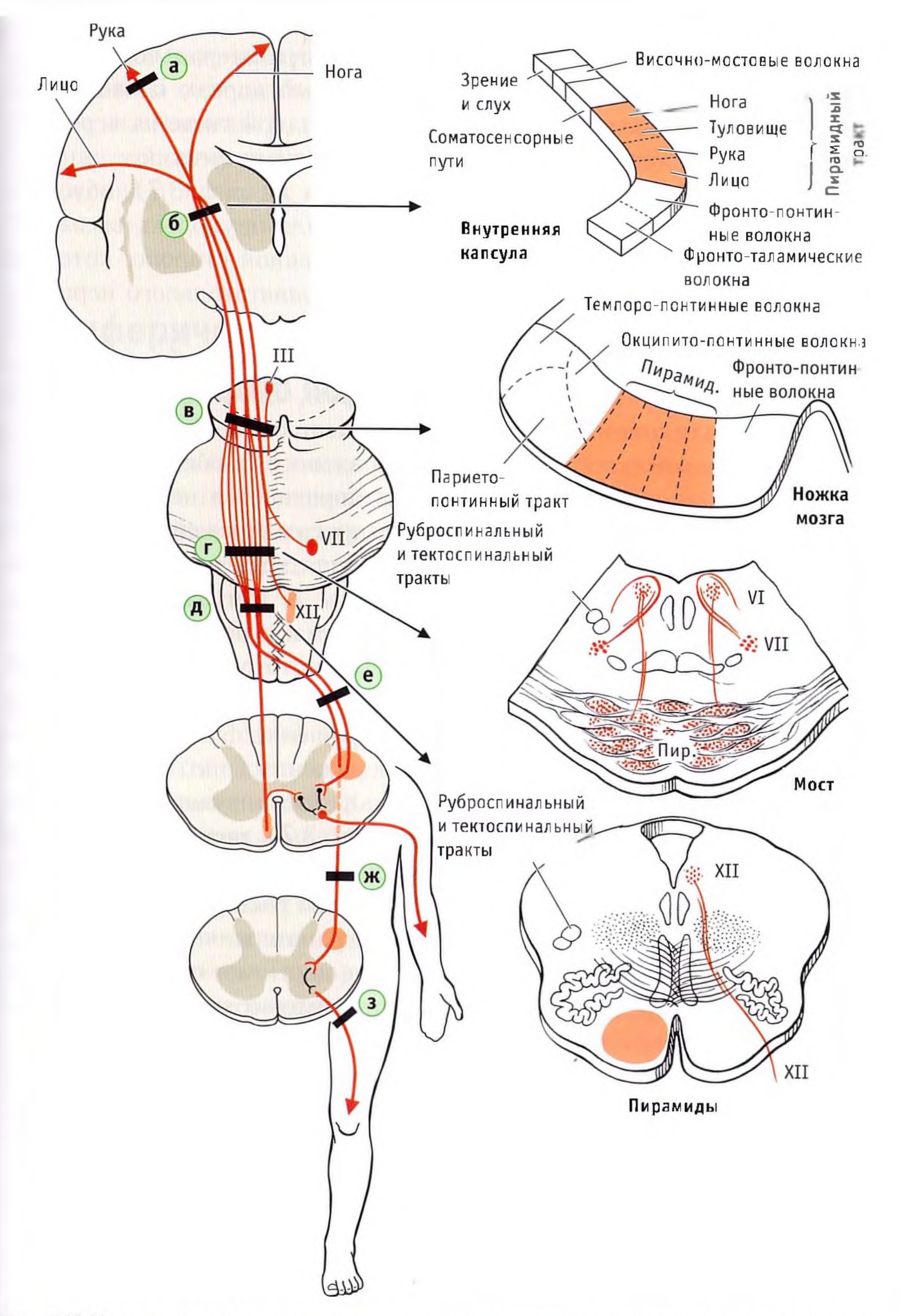


Рис. 3.7. **Уровни возможного поражения пирамидного тракта.** Соответствующие им синдромы описаны в тексте.

их сторон. На первых порах (в фазе шока) контралатеральному парезу свойственно снижение мышечного тонуса (вялый парез), однако из-за поражения двигательных волокон экстрапирамидной системы через несколько часов или дней он трансформируется в спастический.

Поражение в области **ножки мозга** (зона «**в**» на рис. 3.**7**), обусловленное, например, ишемией, кровоизлиянием или опухолью, вызывает развитие спастического пареза на противоположной стороне, который может сочетаться с нарушением функции глазодвигательного нерва на стороне поражения (см. синдром Вебера, с.280).

Поражение **моста**, вовлекающее пирамидный тракт (зона «**г**» на рис. 3.**7**) и обусловленное, например, опухолью, ишемией в стволе мозга или кровоизлиянием, приводит к появлению контралатерального (с противоположной стороны) или билатерального (с обеих сторон) гемипареза. Как правило, на уровне моста поражаются не все волокна пирамидного тракта, так как в отличие от других уровней (как, например, во внутренней капсуле) здесь они располагаются не так компактно и рассредоточены на удалении друг от друга. К тому же при данном расположении очага гемипарез редко сочетается с центральным поражением лицевого или подъязычного нервов, потому что волокна, иннервирующие ядра указанных нервов, отклоняются кзади, не доходя до моста. Однако возможно сочетанное нарушение функции тройничного или отводящего нервов на стороне поражения (рис. 4.**66** и 4.**67**).

Патологический процесс (часто опухоль), локализующийся в **пирамидах продолговатого мозга** (зона «**д**» на рис. 3.**7**), может изолированно поражать волокна пирамидного тракта, так как волокна других двигательных (непирамидных) путей на этом уровне расположены дорсальнее. В результате развивается вялый контралатеральный гемипарез, однако мышечная слабость, как правило, не достигает степени плегии, поскольку другие нисходящие двигательные пути сохранны.

Поражение пирамидного тракта в спинном мозге. Поражение пирамидного тракта в **шейном отделе** спинного мозга (зона «**е**» на рис. 3.**7**), например, опухолью или вследствие миелита или травмы, вызывает *ипсилатеральную (на той же стороне) спастическую гемиплегию*. Ипсилатеральная локализация объясняется тем, что пирамидные тракты уже совершили перекрест выше, а спастический характер гемиплегии связан с совместным поражением как пирамидных, так и непирамидных волокон. Двустороннее поражение путей на уровне верхних шейных сегментов приводит к тетрапарезу или тетраплегии.

Если очаг, затрагивающий пирамидный тракт, расположен на уровне **грудного отдела** спинного мозга (зона **«ж»** на рис. 3.**7**; например, травма или миелит), то развивается ипсилатеральная спастическая нижняя моноплегия (плегия мышц на той же стороне). Двустороннее поражение приводит к параплегии.

Периферический отдел двигательной системы и синдромы его поражения

К периферическому отделу двигательной системы относят двигательные ядра черепных нервов, залегающие в стволе мозга, мотонейроны передних рогов спинного мозга, передние корешки, шейное и пояснично-крестцовое нервные сплетения, периферические нервы и нервно-мышечные синапсы.

Клетки передних рогов *(α- и γ-мотонейроны)*. Не только волокна пирамидных трактов, но также волокна других нисходящих двигательных проводящих путей (в том числе ретикулоспинального, тектоспинального, вестибулоспинального и руброспинального) и афферентные волокна от задних корешков завершаются синапсами на телах или на дендритах больших и малых α-мотонейронов. Кроме того, волокна всех этих типов также образуют синапсы с малыми γ-мотонейронами; какие-то — напрямую, а какие-то — посредством вставочных нейронов и ассоциативных или комиссуральных нейронов собственного (внутреннего) нейронального аппарата спинного мозга (рис. 3.6). Некоторые из этих синапсов являются возбуждающими, другие — тормозящими. Сами γ-мотонейроны направляют свои тонкие немиелинизированные волокна к интрафузальным мышечным волокнам, которые и иннервируют. Мотонейроны передних рогов, в отличие от чувствительных псевдоуниполярных нейронов спинномозговых ганглиев, являются мультиполярными. Их дендриты принимают импульсы по многочисленным синапсам от различных афферентных и эфферентных систем (рис. 3.**6**).

Между функциональными группами мотонейронов в передних рогах нет видимых границ (рис. 2.**5 б**, с.39). В шейном отделе мотонейроны, иннервирующие руки, расположены в латеральной части серого

вещества в переднем роге, а мотонейроны, иннервирующие мышцы туловища — в медиальной части. Тот же соматотопический принцип сохраняется и в поясничном отделе спинного мозга, где нейроны, иннервирующие мышцы ног, располагаются латерально, а иннервирующие мышцы туловища — медиально.

Торможение мотонейронов передних рогов клетками Реншоу. Среди различных типов вставочных нейронов в переднем роге особого внимания заслуживают клетки Реншоу (см. рис. 2.**11**, с.49). Эти мелкие нейроны образуют синапсы с коллатералями аксонов от крупных α-мотонейронов, а свои аксоны они возвращают к клеткам переднего рога и угнетают их активность. Тормозящее влияние клеток Реншоу — пример рефлекса с отрицательной обратной связью, стабилизирующего активность мотонейронов.

Передние корешки. Аксоны мотонейронов выходят на передней поверхности спинного мозга в виде корешковых нитей, которые, соединяясь вместе, образуют передний корешок. Каждый передний корешок сливается с парным задним корешком дистальнее спинномозгового ганглия — вместе они образуют спинномозговой нерв, который покидает позвоночный канал через межпозвонковое отверстие.

Периферический нерв и нервно-мышечный синапс. Каждый сегмент тела обеспечивается одной парой спинномозговых нервов. Спинномозговой нерв содержит афферентные соматосенсорные волокна, эфферентные соматические двигательные волокна, афферентные вегетативные волокна и эфферентные вегетативные волокна, идущие от боковых рогов серого вещества. На уровне шейного, поясничного и крестцового отделов позвоночника спинномозговые нервы объединяются в нервные сплетения, от которых отходят периферические нервы, иннервирующие мышцы шеи и конечностей (рис. 3.**31**, 3.**32** и 3.**34**).

Толстые миелинизированные быстропроводящие аксоны крупных α-мотонейронов называют α_1–волокнами (рис. 2.**11**, с.49). Подходя к мышцам, они делятся на многочисленные ветви (их количество широко колеблется), которые оканчиваются на мышечных волокнах. Синаптическая передача нервных импульсов происходит через нервно-мышечные синапсы.

Двигательная единица. В понятие двигательной единицы объединяют мотонейрон в переднем роге, его отростки и иннервируемые им мышеч-

ные волокна (Шеррингтон). Каждая двигательная единица представляет общий конечный путь двигательных импульсов, поступающих в клетки передних рогов из высших отделов двигательной системы. На активность двигательной единицы влияют импульсы, нисходящие по многочисленным двигательным путям от различных областей мозга, а также импульсы, приносимые по рефлекторным дугам внутрисегментарных и межсегментарных спинномозговых рефлексов. В двигательной единице все эти двигательные импульсы интегрируются, и полученная информация передается к мышечным волокнам.

Мышцы, участвующие в мелких, тонко выверенных движениях, обеспечиваются в переднем роге большим количеством нейронов, при этом каждый нейрон иннервирует лишь несколько (5 – 20) мышечных волокон (*малые двигательные единицы*). Крупные мышцы, сокращение которых происходит размашисто и не требует точности (например, ягодичная мышца), напротив, обеспечиваются в переднем роге относительно небольшим числом нейронов, каждый из которых иннервирует сотни (100 – 500) мышечных волокон (*большие двигательные единицы*).

Синдромы поражения двигательных единиц

Вялый паралич наступает после перерыва двигательной единицы в любом месте – будь то в переднем роге, в одном или нескольких передних корешках, в нервном сплетении или в периферическом нерве. Повреждение двигательной единицы как бы отрезает входящие в нее мышечные волокна от центральной, обеспечивающей произвольные движения, и рефлекторной иннервации. В пораженных мышцах выявляются крайняя степень мышечной слабости (*плегия*) и заметное уменьшение мышечного тонуса (*гипотония*), а также ввиду разрыва рефлекторной дуги моносинаптического рефлекса на растяжение утрачиваются рефлексы (*арефлексия*). В течение нескольких недель по мере того, как мышечная ткань постепенно замещается соединительной, развивается мышечная атрофия, а спустя месяцы или годы прогрессия атрофии может привести к полному замещению мышцы соединительной тканью. Из этого можно сделать вывод, что клетки переднего рога поддерживают трофику мышечных волокон, которая необходима для сохранения нормальных структуры и функции.

Синдром вялого паралича состоит из следующих симптомов:

- снижение мышечной силы;

- гипотония или атония мышц;
- гипорефлексия или арефлексия;
- мышечная атрофия.

Точное место поражения (в переднем роге, в переднем корешке или корешках, в нервном сплетении или в периферическом нерве) можно определить с помощью электромиографии или электронейромиографии (методы исследования нервной проводимости). Если паралич одной или нескольких конечностей сопровождают чувствительные и вегетативные нарушения, можно предположить, что очаг расположен дистальнее нервных корешков — возможно, в нервных сплетениях или периферических нервах. Очень редко вялый паралич сопутствует поражению коры большого мозга (см. с.84); в таком случае, рефлексы сохраняются или даже усиливаются, а мышечный тонус остается нормальным или повышается.

Синдромы, обусловленные поражением различных отделов нервной системы

Поражение отдельных структур нервной системы, как правило, не приводит к изолированным двигательным расстройствам вышеописанного характера. Напротив, двигательным нарушениям обычно сопутствуют соматосенсорные расстройства, утрата определенных видов чувствительности, а также вегетативные, когнитивные и/или нейропсихологические нарушения различного характера и выраженности, зависящие от локализации и размера очага. Синдромы поражения различных отделов головного мозга (конечный мозг, промежуточный мозг, базальные ганглии, лимбическая система, мозжечок и ствол мозга) будут описаны в соответствующих главах. В настоящем разделе представлены типичные синдромы, развивающиеся при поражении спинного мозга, нервных корешков, нервных сплетений, периферических нервов, нервно-мышечных синапсов и мышц.

Синдромы поражения спинного мозга

Так как в спинном мозге двигательные, чувствительные и вегетативные волокна и ядра заключены в тесное пространство, его поражение влечет за собой широкий спектр неврологических нарушений, которые могут иметь разнообразные сочетания. Тщательное неврологическое обследование позволяет, как правило, достаточно точно определить очаг, однако только при одном условии: врач должен обладать достаточными знаниями анатомии двигательных, чувствительных и вегетативных проводящих путей. Поэтому данный раздел начнем с краткого обзора клинической анатомии. Отдельные проводящие пути спинного мозга были рассмотрены в предыдущих разделах (афферентные пути и эфферентные пути).

Основы анатомии. Спинной мозг, как и головной мозг, состоит из серого и белого вещества. Белое вещество представлено волокнами восходящих и нисходящих проводящих путей, серое вещество содержит нейроны различных типов: в передних рогах залегают преимущественно мотонейроны (см. выше); боковые рога состоят в основном из вегетативных нейронов, а задние рога содержат соматосенсорные нейроны, входящих в состав ряда различных афферентных путей (см. далее и главу 2). Кроме того, в спинном мозге имеется собственный (внутренний) нейрональный аппарат, состоящий из вставочных, ассоциативных и комиссуральных нейронов, отростки которых проходят вниз и вверх в составе собственного пучка (см. рис. 2.**9**, с.47).

У взрослых спинной мозг короче, чем позвоночник: он начинается на уровне сочленения атланта с черепом, а заканчивается примерно напротив межпозвонкового диска между L_I–L_{II} (рис. 2.**4**, с.38; об этом следует помнить при определении уровня поражения спинного мозга). Сегменты нервной трубки (примитивный спинной мозг) соответствуют позвонкам только до 3-го месяца внутриутробного развития, после чего спинной мозг начинает отставать от позвоночника в росте. Однако нервные корешки по-прежнему продолжают выходить из позвоночного канала через соответствующие им по номеру межпозвонковые отверстия, поэтому нервные корешки, отходящие от нижних грудных и поясничных сегментов, прежде чем покинуть позвоночный канал через надлежащие межпозвонковые отверстия, преодолевают в субарахноидальном пространстве долгий путь. Книзу спинной мозг истончается и на уровне позвонка L_I или L_{II} (редко L_{III}) заканчивается **мозговым конусом** (конечный конус). Ниже этого уровня находятся только во-

локна нервных корешков — так называемый **конский хвост** (*cauda equina*) (рис. 3.**22**).

Глядя на промежутки между волокнами нервных корешков, расходящихся наподобие веера, можно примерно представить исходное метамерное строение спинного мозга, однако на самом спинном мозге сегменты уже не различить. В двух местах спинной мозг образует утолщения — **шейное** и **поясничное**. Шейное утолщение содержит сегменты, иннервирующие руки (C4–Th1) и участвующие в шейном сплетении; поясничное утолщение содержит сегменты, иннервирующие ноги (L2–S3) и участвующие в пояснично-крестцовом сплетении (рис. 2.**4**, с.38).

Поражение спинного мозга порой ограничивается только белым веществом, например, задним канатиком, или только серым веществом, как бывает при остром полиомиелите, однако чаще всего поражаются оба вещества. В следующих параграфах типичные синдромы поражения спинного мозга будут объяснены с точки зрения топической диагностики. Чтобы складывающаяся картина была полнее, в этот раздел мы также поместили синдромы, преимущественно или исключительно обусловленные соматосенсорными расстройствами.

Синдромы поражения отдельных проводящих путей спинного мозга, серого вещества и периферических нервов

Синдром поражения спинномозгового ганглия (рис. 3.**8**). Инфекция одного или нескольких спинномозговых ганглиев, вызванная нейротропными вирусами, чаще затрагивает грудной отдел спинного мозга. Вначале появляется боль и гиперемия в соответствующем дерматоме (-ах), а затем — везикулярная сыпь (число везикул вариабельно). Приведенная клиническая картина известна как **опоясывающий лишай** (*herpes zoster*). Пораженная область дает о себе знать очень неприятной болью и парестезиями. Через спинномозговые ганглии инфекция может проникать в спинной мозг, однако там она, как правило, замыкается в небольшом отграниченном участке. Поражение передних рогов с развитием вялого пареза встречается редко, еще реже развиваются гемипарез или парапарез. При электромиографии примерно в ⅔ всех случаев выявляют двигательные нарушения по сегментарному типу, но поскольку обычно поражается грудной отдел и дефицит функционально малозначим, то больные могут не обращать на него внимания.

Иногда кожа больных может оставаться чистой (*herpes sine herpete* – герпес без герпетических высыпаний). Опоясывающий герпес встречается относительно часто: заболеваемость достигает 3–5 случаев на 1000 населения в год; у больных с нарушениями иммунитета (например, на фоне СПИДа, злокачественных опухолей, иммуносупрессии) заболеваемость выше. В основном рекомендуют местное лечение патологических кожных элементов и прием ацикловира или другого специфического противовирусного препарата. К сожалению, даже адекватное лечение опоясывающего герпеса не избавляет от такого осложнения, как постгерпетическая невралгия в пораженной области. В таких случаях следует назначать симптоматическое лечение (карбамазепин, габапентин и др.).

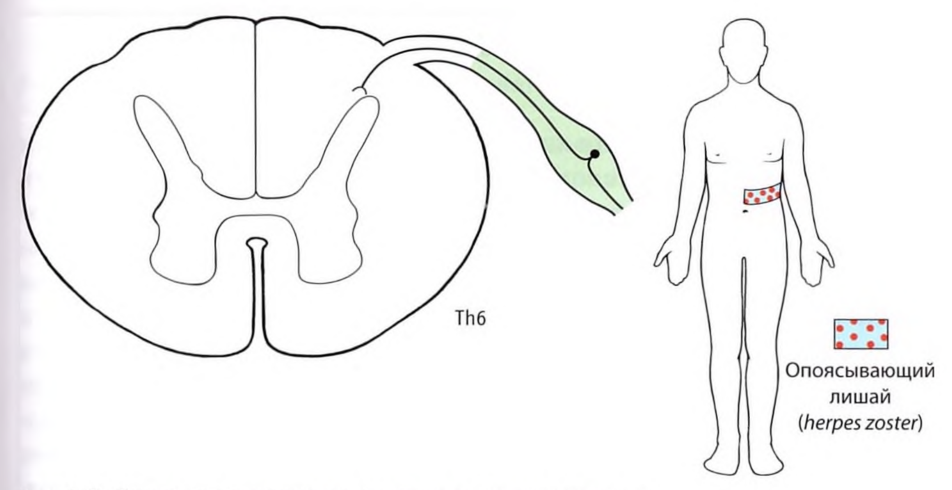


Рис. 3.**8. Синдром поражения спинномозгового ганглия**

Синдром поражения заднего корешка (рис. 3.**9**). Перерезка двух или более соседних корешков влечет за собой частичную или полную утрату чувствительности в соответствующих дерматомах. Частичное (неполное) поражение заднего корешка приводит к расстройствам чувствительности различного характера и выраженности, однако обычно при этом наиболее часто нарушается болевая чувствительность. Так как очаг поражения прерывает периферическую рефлекторную дугу, расстройства чувствительности сопровождаются гипотонией соответствующих мышц, а также гипорефлексией или арефлексией. Эти характерные двигательные нарушения проявляются только при поражении нескольких соседних нервных корешков.

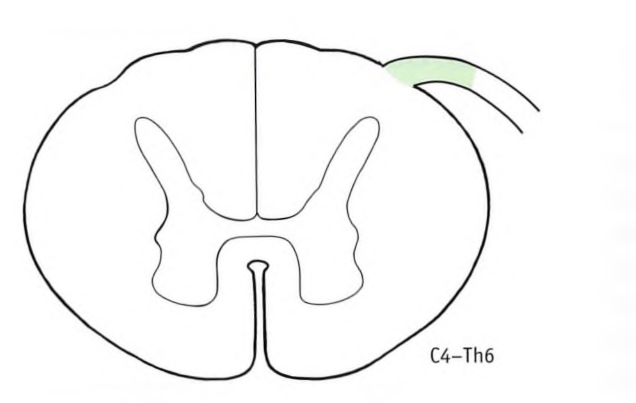




Рис. 3.**9. Синдром поражения заднего корешка**

Синдром поражения заднего канатика (рис. 3.**10**). При патологическом процессе в клетках спинномозговых ганглиев и в задних корешках задние канатики могут вовлекаться вторично. Поражение задних канатиков обычно ведет к нарушению проприоцептивной чувствительности, стереогноза, вибрационной и дискриминационной чувствительности, а также к неустойчивости и пошатыванию в позе Ромберга и атаксии при ходьбе, которая в отличие от мозжечковой атаксии значительно усиливается после закрытия глаз. При поражении задних канатиков часто усиливается чувствительность к болевому раздражению (гипералгезия). Возможные причины поражения задних канатиков — недостаточность витамина B_{12} (фуникулярный миелоз, см. с.97), вакуольная миелопатия, вызванная ВИЧ, и компрессия спинного мозга (например, вследствие стеноза позвоночного канала в шейном отделе). Спинная сухотка (*tabes dorsalis*) — форма сифилитического поражения мозга. В Северной Америке и Западной Европе в настоящее время встречается редко, однако в других частях света подобная форма сифилитического поражения задних канатиков существенно выше и продолжает расти.

Синдром поражения заднего рога (рис. 3.**11**) может быть клиническим проявлением сирингомиелии, гематомиелии, некоторых интрамедуллярных опухолей спинного мозга и других заболеваний. Как и при поражении задних корешков, поражение задних рогов приводит к сег-

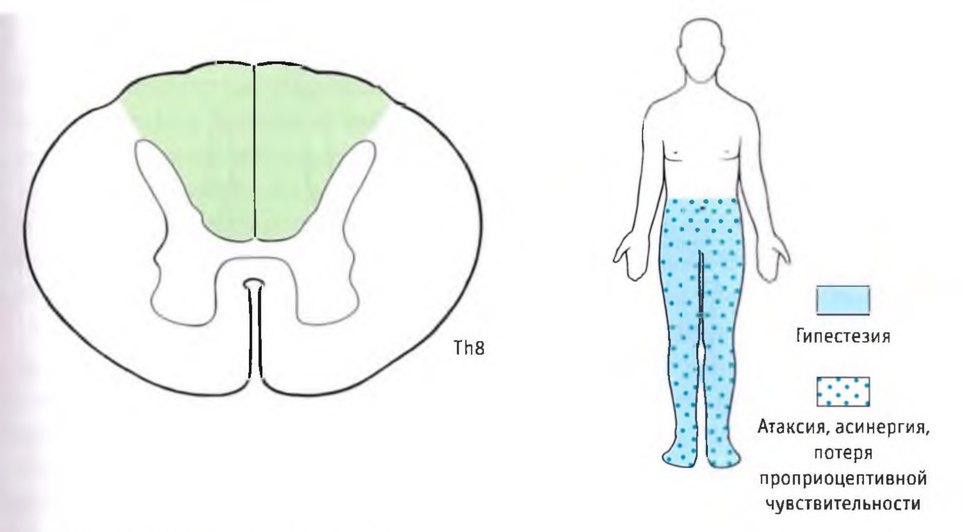


Рис. 3.**10**. **Синдром поражения заднего канатика**

ментарному выпадению чувствительности, однако в отличие от поражения заднего корешка страдают не все виды чувствительности. Эпикритическая и проприоцептивная чувствительность, нарушение которой связано с поражением задних канатиков, сохраняются, но наблюдается изолированная утрата болевой и температурной чувствительности в соответствующих сегментах на стороне поражения, так как в задних рогах лежат тела вторых нейронов, аксоны которых образуют латеральный спино-таламический тракт (отвечает за болевую и температурную чувствительность). Расстройство болевой и температурной чувствительности в сочетании с сохранением глубокой чувствительности называют *диссоциированным расстройством чувствительности*, или *диссоциированным соматосенсорным расстройством*. Не исключено появление спонтанной (деафферентационной) боли в области анальгезии.

Так как латеральный спиноталамический тракт, проходящий в переднелатеральном канатике спинного мозга, не страдает, то болевая и температурная чувствительность ниже очага поражения сохраняются, и передача импульсов этих видов чувствительности к вышележащим отделам нервной системы не нарушается.

Синдром поражения серого вещества спинного мозга (рис. 3.**12**). Очаг в центре серого вещества, например при сирингомиелии, гематомиелии, интрамедуллярной опухоли и любом другом процессе, затрагивает все

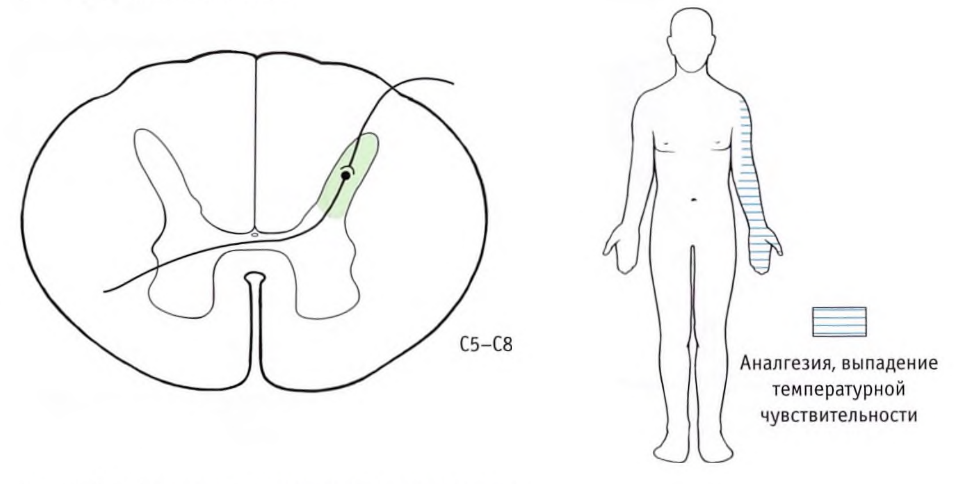


Рис. 3.**11. Синдром поражения заднего рога**

проводящие пути, следующие через серое вещество. Больше других повреждаются волокна, которые начинаются в клетках задних рогов и проводят импульсы осязания и давления, болевой и температурной чувствительности, потому что прежде чем подняться по переднему и латеральному спиноталамическим путям они совершают в сером веществе перекрест. Очаг, оказывая давление на эти пути, с обеих сторон вызывает диссоциированное расстройство чувствительности на участке кожи, иннервируемом поврежденными волокнами.

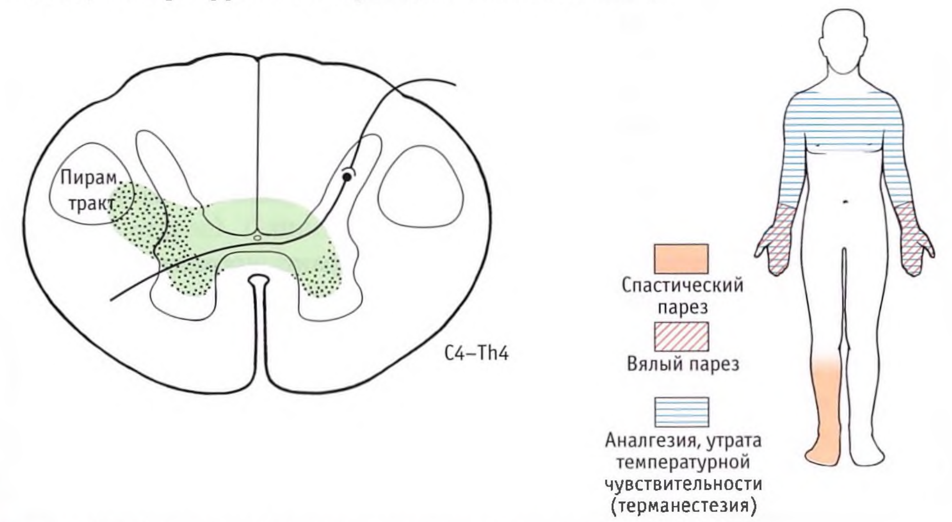


Рис. 3.**12. Синдром поражения серого вещества спинного мозга**

Появление в спинном мозге одной или нескольких полостей, заполненных жидкостью, называют **сирингомиелией** (от франц. syringe — киста, грот); а подобное заболевание, обнаруженное в стволе мозга, называют сирингобульбией. Пути образования полостей, называемых *сирингомиелическими кистами*, могут быть совершенно разными, а их рассосредоточение по спинному мозгу напрямую связано с механизмом их образования. Некоторые полости представляют собой расширения центрального канала спинного мозга, которые могут сообщаться с IV желудочком или нет. Другие полости располагаются в паренхиме спинного мозга и не сообщаются с центральным каналом. Для обозначения сирингомиелических полостей, сообщающихся с центральным каналом, иногда неудачно употребляют термин «гидромиелия», однако правильнее использовать его для обозначения только идиопатического, врожденного, варианта сирингомиелии, при котором полость открывается в субарахноидальное пространство. Сирингомиелия чаще возникает в шейном отделе спинного мозга и, как правило, приводит к утрате болевой и температурной чувствительности в плечах и руках. По мере того как сирингомиелическая киста раздается вширь, она давит на проводящие пути спинного мозга. Итогом нарастающей компрессии становятся спастический (пара)парез и нарушение функции тазовых органов — мочеиспускания, дефекации и половой функции. Сирингобульбия в зависимости от размещения и формы кисты нередко становится причиной ипсилатеральной атрофии языка, гипалгезии или аналгезии лица, а также нистагма различной направленности и амплитуды.

Синдром сочетанного поражения задних канатиков и кортико-спинальных (пирамидных) трактов (фуникулярный миелоз) (рис. 3.**13**. см. Клинический пример 1 на с.72). Наиболее распространенная причина такого поражения — дефицит витамина B_{12} вследствие недостатка внутреннего фактора Касла (например, при атрофическом гастрите). Также этот синдром известен под такими названиями как подострая прогрессирующая дегенерация и фуникулярный миелоз. Очаги демиелинизации обнаруживают в шейном и грудном отделах спинного мозга, обычно в задних канатиках (в 70–80 % случаев), реже в пирамидных путях (40–50 % случаев); серое вещество спинного мозга, как правило, не страдает. Поражение задних канатиков приводит к расстройству проприоцептивной и вибрационной чувствительности в ногах, в результате чего появляются спинальная атаксия и положительный симптом Ромберга (статическая атаксия при закрытых глазах). Сопутствующее поврежде-

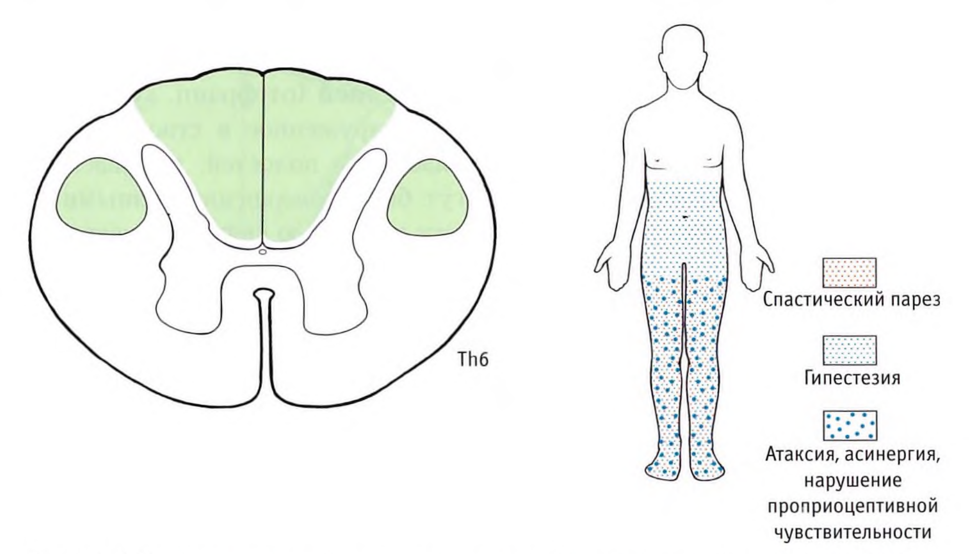


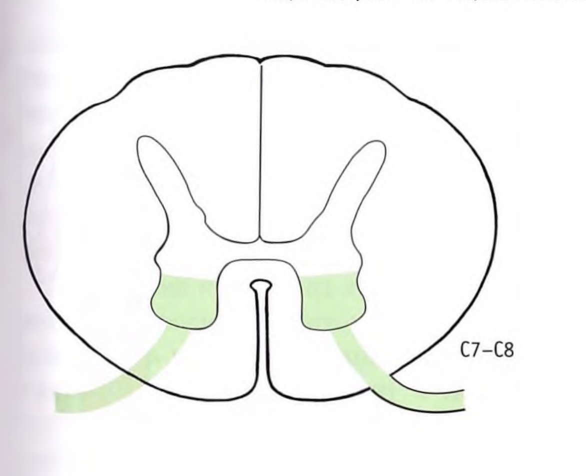
Рис. 3.**13. Синдром сочетанного поражения задних канатиков и кортико-спинальных трактов** (фуникулярный миелоз)

ние пирамидных трактов влечет за собой спастический парапарез в сочетании с гиперрефлексией и положительным симптомом Бабинского с обеих сторон.

Синдром переднего рога (рис. 3.**14**). Как при полиомиелите, так и при различных типах спинальной мышечной атрофии избирательно поражаются нейроны в передних рогах, особенно в шейном и поясничном утолщениях спинного мозга.

При **полиомиелите**, который вызывает вирусная инфекция, стремительно и безвозвратно гибнут клетки в передних рогах спинного мозга, главным образом, в поясничном отделе. В итоге в тех мышцах, которые иннервируются пострадавшими сегментами, развивается вялый парез, который больше выражен в проксимальных, нежели в дистальных, отделах конечностей. Мышцы атрофируются, а в тяжелых случаях мышечные волокна окончательно замещаются соединительной тканью и жиром. Поскольку клетки переднего рога сгруппированы внутри спинного мозга в длинные вертикальные столбы, то в процесс вовлекаются не все мышцы конечностей, что проявляется своеобразной «мозаичностью» поражения (рис. 2.**10**).

Синдром сочетанного поражения переднего рога и пирамидного тракта (рис. 3.**15**) наблюдается при **боковом амиотрофическом склерозе**



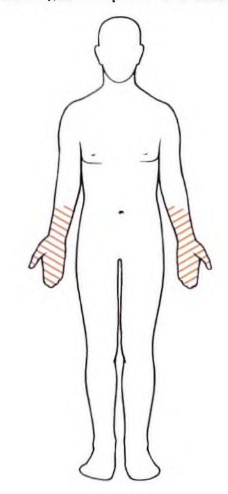




Рис. 3.**14. Синдром поражения переднего рога**

(БАС). При этом заболевании дегенеративный процесс захватывает обе основных групп мотонейронов: как в коре большого мозга, так и в спинном мозге. В клинической картине на первый план выходит сочетание вялого и спастического пареза. Рано развивающаяся мышечная атрофия, как правило, бывает настолько выражена, что, казалось бы, должна сочетаться с отсутствием сухожильных рефлексов, однако это происходит лишь после вовлечения нижних мотонейронов. Пока же страдают все верхние мотонейроны, чему сопутствуют постепенная дегенерация пирамидного тракта и спастика; сухожильные рефлексы не только вызываются, но и могут даже усиливаться. Когда в дегенерацию вовлекаются ядра черепных нервов, появляются дизартрия и дисфагия (прогрессирующий бульбарный паралич).

Синдром поражения кортико-спинального тракта (рис. 3.**16**). Причиной гибели мотонейронов коры, приводящей к дегенерации кортико-спинальных трактов, являются разные заболевания, в том числе **первичный боковой склероз** (вариант БАС) и редкая форма наследственного **спастического спинального паралича** (семейная [нижняя] спастическая параплегия или болезнь Штрюмпеля). В настоящее время выявлено более 40 мутаций разных генов при этом заболевании. Наиболее распространенная форма этого заболевания обусловлена мутацией в гене АТФазы с увеличением числа тринуклеотидных последовательностей (триплетов) «ААА» на хромосоме 2. Заболевание проявляется в детском возрасте и отличается медленно прогрессирующим течением.

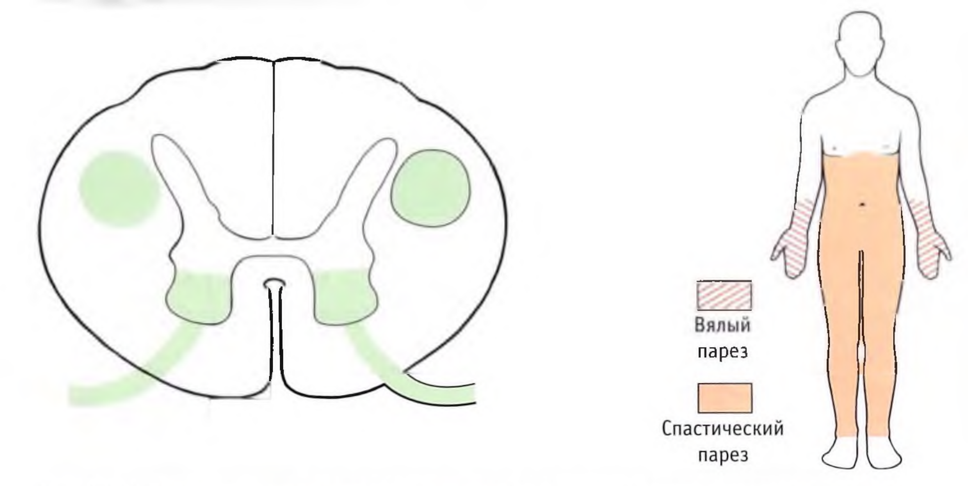


Рис. 3.**15. Синдром сочетанного поражения переднего рога и пирамидного тракта** (боковой амиотрофический склероз)

Вначале больные жалуются на ощущение тяжести, к которому в дальнейшем присоединяется слабость в ногах. Постепенно нарастает и усугубляется спастический парез с нарушением походки. Сухожильные рефлексы оживлены. Спастический парез рук присоединяется лишь на поздних стадиях заболевания.

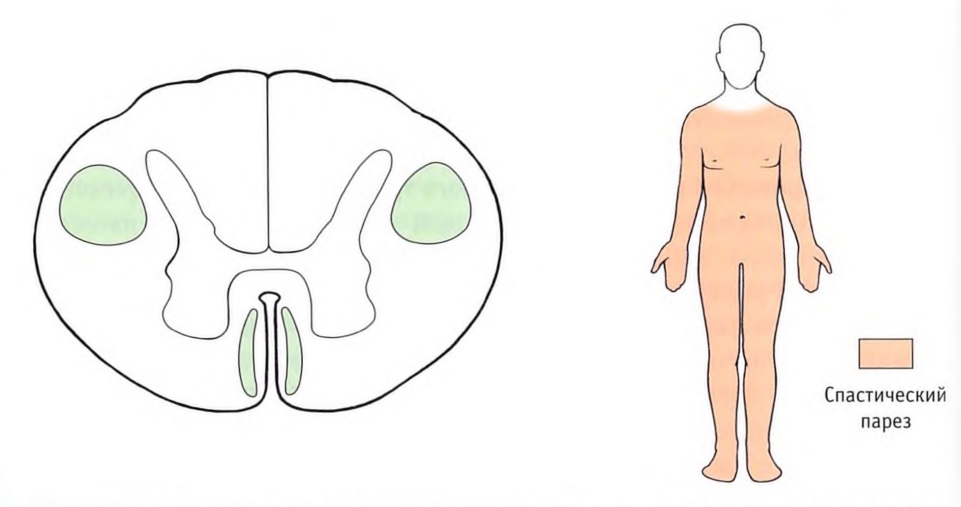


Рис. 3.**16. Синдром поражения кортико-спинальных трактов** (прогрессирующий спастический спинальный паралич)

Синдром сочетанного поражения задних канатиков, спиноцеребеллярных трактов и (возможно) пирамидных трактов (рис. 3.17). Если патологический процесс вовлекает все эти системы, тогда следует проводить дифференциальный диагноз между спиноцеребеллярной атаксией (болезнью Фридрейха), аксональной формой наследственной невропатии (наследственной мотосенсорной невропатией II типа) и другими видами атаксий.

Поражение каждой из этих структур мозга проявляется характерными клиническими симптомами. **Атаксия Фридрейха**, как правило, начинается в возрасте младше 20 лет с гибели клеток в спинномозговых ганглиях, которая приводит к дегенерации задних канатиков. Клинически это проявляется нарушением проприоцептивной и дискриминационной чувствительности, стереогноза в сочетании с сенситивной атаксией и неустойчивостью в позе Ромберга. Болевая и температурная чувствительность сохранены преимущественно или полностью. Совместное поражение задних канатиков и спиноцеребеллярных трактов проявляется грубой атаксией, которая особенно выражена, когда больной пытается идти, стоит или сидит, а также при выполнении пальце-носовой и коленно-пяточной проб. Походка дискоординированная (атактическая) и по мере прогрессирования дегенерации пирамидных трактов она может приобретать спастический характер. Примерно у половины больных выявляются деформации скелета, такие как сколиоз и *pes cavus* – полая стопа (так называемая «стопа Фридрейха»).

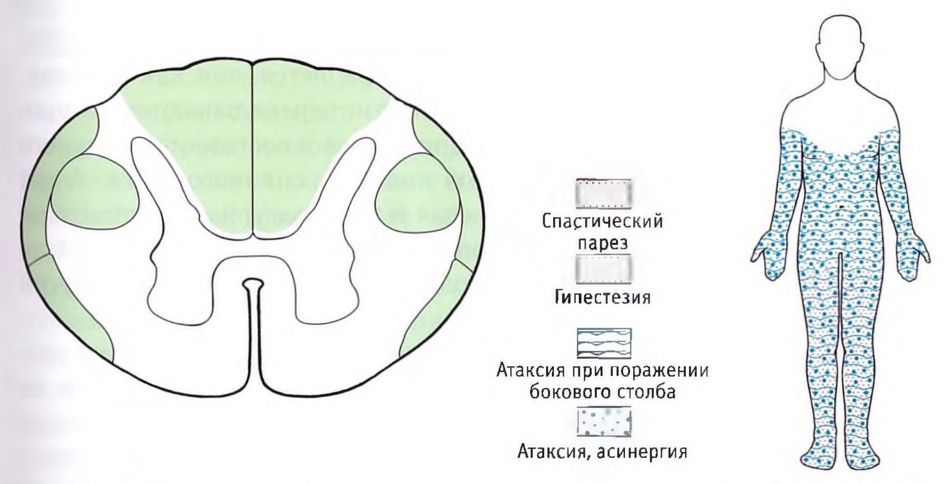


Рис. 3.17. **Синдром сочетанного поражения задних канатиков, спиноцеребеллярных трактов и (возможно) пирамидных трактов**

Диагностические критерии атаксии Фридрейха (согласно Harding) следующие:

- прогрессирующая атаксия неизвестной этиологии, развившаяся до 25-летнего возраста;
- аутосомно-рецессивный тип наследования;
- отсутствие сухожильных рефлексов в ногах;
- симптомы поражения задних канатиков;
- развитие дизартрии в течение 5 лет после дебюта заболевания.

Диагноз подтверждают молекулярно-генетическим анализом, выявляющим экспансию тринуклеотидных повторов на хромосоме 9.

Половинное поражение спинного мозга (синдром Броун-Секара, рис. 3.18) встречается крайне редко и обычно бывает неполным. Наиболее частыми причинами оказываются травма спинного мозга и грыжа межпозвонкового диска в шейном отделе позвоночника. Вначале повреждение нисходящих двигательных трактов на одной стороне спинного мозга вызывает ипсилатеральный вялый парез (спинальный шок) ниже уровня поражения. Затем он перерождается в спастическую форму, и ему сопутствуют гиперрефлексия, положительный симптом Бабинского и вазомоторные расстройства. В то же время сдавление задних канатиков на одной половине спинного мозга приводит к утрате проприоцептивной, вибрационной, тактильной и дискриминационной чувствительности на той же стороне ниже уровня поражения. Поражение задних канатиков влечет за собой атаксию, которую, однако, скрывает ипсилатеральный парез. Болевая и температурная чувствительность *на стороне поражения* сохраняется, так как волокна, обеспечивающие эти виды чувствительности, перекидываются на противоположную сторону раньше и поднимаются в составе латерального спиноталамического тракта на другой половине спинного мозга. А вот *на противоположной стороне* болевая и температурная чувствительности ниже уровня поражения пропадают, потому что ипсилатеральный спиноталамический тракт (с волокнами, перешедшими с другой половины) прерывается.

Так как импульсы тактильной чувствительности проходят двумя раздельными путями — по задним канатикам (неперекрещенным) и по латеральному спиноталамическому тракту (уже совершившему перекрест), то осязание не страдает. При половинном поражении спинного мозга один из этих двух путей так или иначе избегает повреждения и обеспечивает осязание на любой стороне: контралатеральный задний

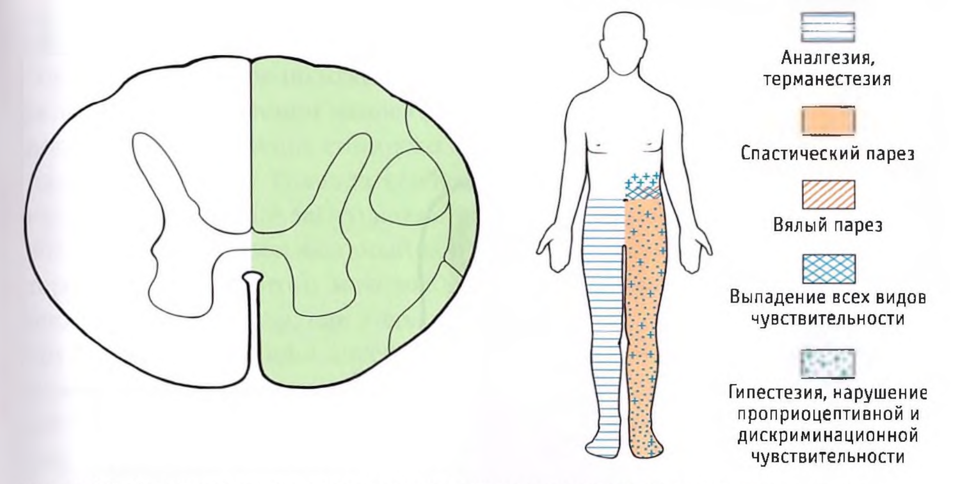


Рис. 3.**18. Синдром половинного поражения спинного мозга** (синдром Броун-Секара)

канатик — на стороне, противоположной повреждению, а контралатеральный спиноталамический тракт — на своей стороне.

Кроме проводящих путей при половинном поражении спинного мозга могут страдать клетки в передних рогах на уровне поражения, причем на различном удалении, что в итоге приводит к вялому парезу. Раздражение задних корешков может также вызывать парестезии и корешковые боли в соответствующих дерматомах вдоль верхнего края чувствительных нарушений.

Синдром полного поперечного поражения спинного мозга

Симптомокомплекс и клиническое течение синдрома поперечного поражения спинного мозга

Синдром острого поперечного поражения спинного мозга (рис. 3.**19**). Причиной полного поперечного поражения спинного мозга чаще других оказывается травма, реже — воспаление или инфекция (поперечный миелит). Острая травма спинного мозга поначалу вызывает так называемый **спинальный шок**, патофизиология которого полностью не изучена. Ниже уровня поражения возникает полный вялый паралич, и утрачиваются все виды чувствительности. Также нарушаются функции тазовых органов (мочеиспускание, дефекации и половая функция). Сохраняется только бульбо-кавернозный рефлекс — важный признак, позволяющий отличить поражение спинного мозга от полирадикулита, при котором этот рефлекс обычно отсутствует. Ниже уровня поражения появляются трофические расстройства, в частности, уменьшение

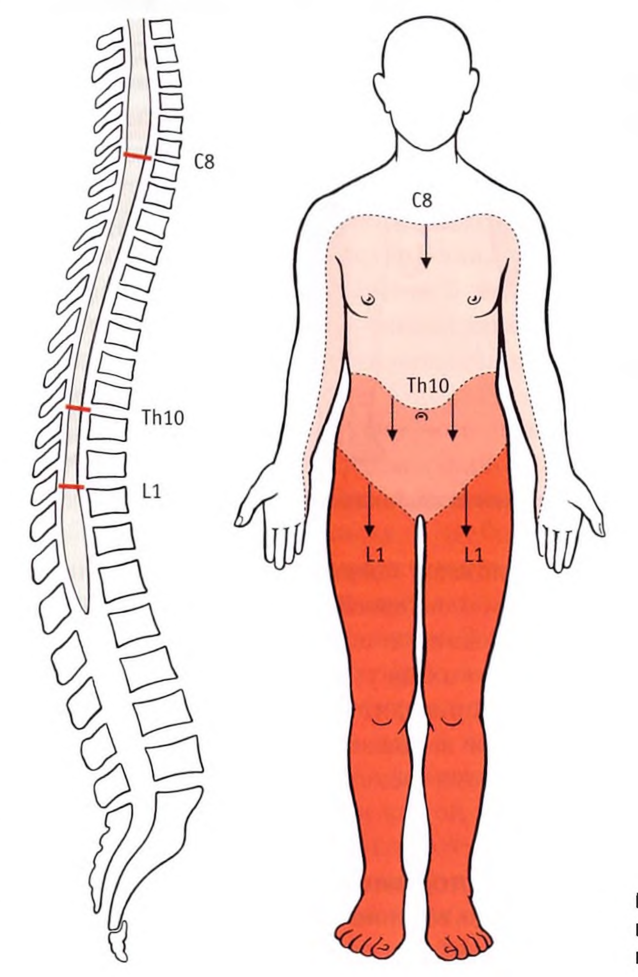


Рис. 3.**19. Поперечное поражение спинного мозга на различных уровнях**

потоотделения и нарушение терморегуляции; выражена склонность к развитию пролежней. Верхней границей чувствительных расстройств (сенсорный уровень) часто служит полоска гипералгезии.

Спустя дни или недели после поражения функция нейронов спинного мозга постепенно восстанавливается, хотя бы частично, однако они по-прежнему оторваны от вышележащих отделов ЦНС, должных регулировать функцию спинного мозга в норме. Спинной мозг начинает действовать самостоятельно (автономно), и появляются так называемые **спинальные автоматизмы**. В ответ на раздражение ниже уровня поражения в большинстве случаев нога сгибается в тазобедренном, коленном и голеностопном суставах (сгибательный рефлекс, или тройное

укорочение). При полном поперечном поражении спинного мозга нога сохраняет согнутое положение после раздражения очень долго, что обусловлено повышением мышечного тонуса по спастическому типу. Если поперечное поражение спинного мозга оказывается неполным, то после раздражение ноги сначала сгибаются, а затем возвращаются в исходное положение. Мочеиспускание и дефекация постепенно восстанавливаются, однако произвольный контроль над функцией тазовых органов теряется: вместо этого мочевой пузырь и прямая кишка рефлекторно опорожняются сразу, как только заполняются до какого-то объема. Детрузорно-сфинктерная диссинергия служит причиной задержки мочи и учащения рефлекторного мочеиспускания (с.355). Сухожильные рефлексы и мышечный тонус постепенно восстанавливаются, в дальнейшем возможно развитие патологической мышечной гипертонии и гиперрефлексии. Половая функция не восстанавливается.

Синдром прогрессирующего поперечного поражения спинного мозга. Если поперечное поражение спинного мозга развивается не внезапно, а постепенно, например, вследствие сдавления медленно растущей опухолью, то спинальный шок не возникает. В таких случаях синдром поперечного поражения обычно бывает неполным. Прогрессирование тяжелого спастического пареза ниже уровня поражения сочетается с чувствительными расстройствами, нарушением мочеиспускания, дефекации и половой функции и вегетативными нарушениями (нарушение вазомоторной регуляции и потоотделения, склонность к образованию пролежней).

Синдром поперечного поражения на уровне грудного отдела спинного мозга. Поперечное поражение спинного мозга на уровне верхнего грудного отдела не нарушает движений и чувствительности в руках, однако вызывает расстройство дыхания и ввиду вовлечения внутренностных нервов может привести к развитию паралитической кишечной непроходимости. Поперечное поражение спинного мозга на уровне нижнего грудного отдела не только не затрагивает мышцы брюшной стенки, но и не нарушает дыхания.

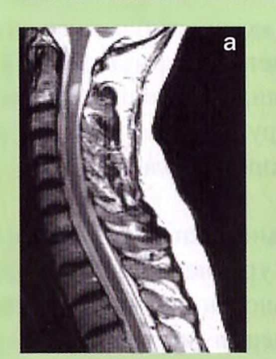
Синдром поперечного поражения на уровне поясничного отдела спинного мозга. Травматическое поперечное поражение поясничного отдела спинного мозга часто сопряжено с тяжелейшими нарушениями, поскольку ему сопутствует повреждение основной артерии, кровоснабжающей нижние отделы спинного мозга, — большой радикулярной

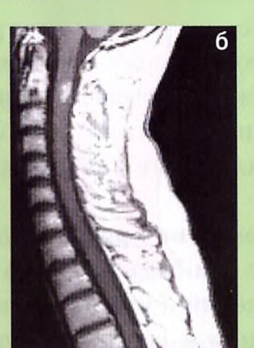
Клинический пример 1: синдром неполного поперечного поражения спинного мозга вследствие параинфекционного миелита

Женщина 33 лет, архитектор, была направлена в стационар семейным врачом в связи с жалобами на восходящие парестезии (ощущения покалывания и ползания мурашек) в ногах и на туловище. За две недели до появления парестезий больная перенесла простудное заболевание с лихорадкой. Мышечной слабости или нарушения функции тазовых органов не было.

Неврологический осмотр выявил нарушение эпикритической чувствительности ниже уровня С5, однако пареза или других неврологических расстройств не было. В цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) обнаружились воспалительные изменения, однако признаков хронического воспаления не было (отсутствовали олигоклональные антитела). При МРТ шейного отдела в спинном мозге напротив тела C_{II} обнаружен участок патологического сигнала (рис. 3.20). Других изменений на МРТ выявлено не было. Диагноз: параинфекционный миелит (осложнение острой респираторной вирусной инфекции) с развитием синдрома неполного поперечного поражения спинного мозга. При лечении гидрокортизоном нарушения полностью исчезли. Поражения других отделов ЦНС до настоящего времени не отмечено.

Изменения на МРТ в данном случае позволяли заподозрить и рассеянный склероз, однако по результатам исследования ЦСЖ и по характеру течения болезни это заболевание было исключено.





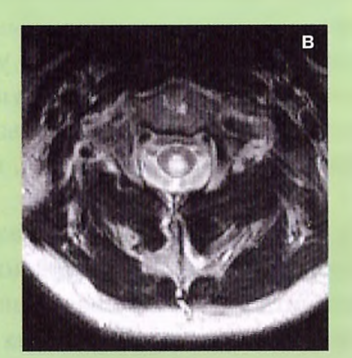


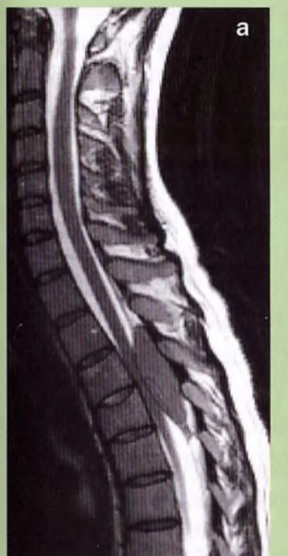


Рис. 3.**20. Параинфекционный миелит.** МРТ шейного отдела позвоночника и спинного мозга: **а** — Т2-взвешенное изображение в сагиттальной плоскости: гиперинтенсивный сигнал в спинном мозге напротив тела второго шейного позвонка (C_{II}); **б** — Т1-взвешенное изображение с контрастным усилением: очаг интенсивно накапливает контрастный препарат; **в** — Т2-взвешенное изображение в аксиальной плоскости: очаг занимает центр спинного мозга; **г** — Т1-взвешенное изображение в аксиальной плоскости с контрастным усилением: очаг интенсивно накапливает контрастный препарат

Клинический пример 2: парапарез вследствие компрессии спинного мозга эпидуральной опухолью (лимфома)

Женщина 34 лет, служащая, на 34-й неделе беременности почувствовала недомогание в виде нарастающей слабости в ногах и расстройства чувствительности в нижней половине тела. Чувствительные нарушения, занимавшие внутреннюю поверхность бедер, сначала распространились вниз, а затем — вверх, на туловище. Кроме того, в течение нескольких недель нарастала трудность мочеиспускания, которую больная списывала на беременность.

При неврологическом осмотре были выявлены спастический парапарез, двусторонний симптом Бабинского и расстройство чувствительности ниже уровня Th10, включающее нарушение осязания, давления и в меньшей степени протопатической чувствительности. МРТ грудного отдела позвоночника показало крупное объемное образование в позвоночном канале, которое сдавливало спинной мозг и оттесняло его кпереди (рис. 3.21).





Экстренно было проведено кесарево сечение, немедленно после этого была удалена опухоль. Гистологический диагноз: лимфома. После операции полностью исчезли все неврологические расстройства. Других проявлений лимфомы не было.



Рис. 3.21. Эпидуральная лимфома, сдавливающая спинной мозг. МРТ шейно-грудного отдела позвоночника и спинного мозга: а — Т2-взвешенное изображение в сагиттальной плоскости выявило опухоль, которая грубо сдавливает спинной мозг, оттесняя твердую мозговую оболочку и спинной мозг кпереди; б — на Т1-взвешенном изображении в сагиттальной плоскости с контрастным усилением видно, что опухоль умеренно и гомогенно накапливает контрастный препарат. Интрадуральное распространение опухоли отсутствует; в — Т1-взвешенное изображение в аксиальной плоскости с умеренным контрастным усилением. Лимфома заполняет большую часть позвоночного канала и грубо оттесняет спинной мозг вперед и вправо. Вещество спинного мозга значительно темнее, чем ткань опухоли, накапливающей контрастный препарат.

артерии Адамкевича. Итогом ее закупорки становится инфаркт поясничного и крестцового отделов спинного мозга (см. клинический пример 3 на с.357).

Синдром поражения эпиконуса, вызванный поражением спинного мозга на уровне L4–S2, встречается относительно редко (рис. 3.**22 а** и **б**). В отличие от поражения мозгового конуса (см. ниже) при нем развиваются спастический или вялый парезы мышц нижних конечностей, что зависит от уровня поражения. Отмечаются парез или плегия мышц, вращающих бедро кнаружи (L4–S1), разгибающих бедро (L4–L5) и в некоторых случаях сгибающих ногу в колене (L4–S2), а также сгибающих и разгибающих стопу и пальцы ноги (L4–S2). Ахиллов рефлекс утрачивается, в то время как коленный рефлекс сохраняется. Чувствительные нарушения распространяются от L4 до S5-дерматомов. Опорожнение мочевого пузыря и прямой кишки происходит только рефлекторно, половая функция утрачена, нередок приапизм. Имеют место преходящее расширение сосудов и преходящее нарушение потоотделения.

Синдром поражения мозгового конуса развивается при поражении спинного мозга ниже уровня S3 (рис. 3.**22**) и также встречается редко. Причинами становятся опухоль спинного мозга, ишемия или большая грыжа межпозвонкового диска в поясничном отделе позвоночника.

Изолированное поражение мозгового конуса ведет к следующим неврологическим расстройствам:

- арефлексия детрузора в сочетании с парадоксальной ишурией (моча непрерывно выдавливается из переполненного мочевого пузыря по каплям, с.355);
- недержание кала;
- импотенция;
- анестезия в области промежности (S3–S5);
- выпадение анального рефлекса.

Пареза в ногах нет, ахиллов рефлекс сохранен (L5–S2).

Если причиной синдрома поражения мозгового конуса является опухоль, то патологический процесс рано или поздно задевает нервные корешки поясничных и крестцовых сегментов, спускающиеся вдоль конуса (рис. 3.**22**). В этих случаях проявления синдрома мозгового конуса сопровождают симптомы поражения конского хвоста: парез в мышцах ног и более обширные чувствительные расстройства, чем при изолированном поражении мозгового конуса.

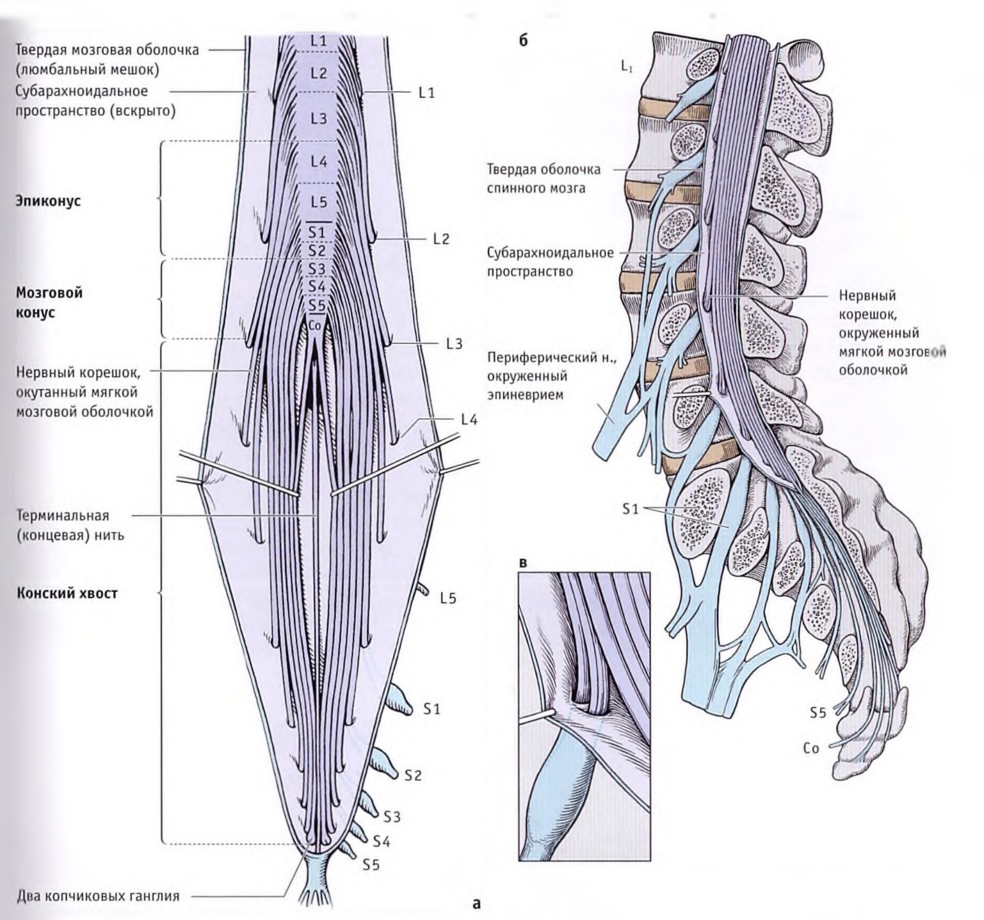


Рис. 3.**22. Эпиконус, мозговой конус и конский хвост; топографические взаимоотношения между нервными корешками, телами позвонков и межпозвонковыми дисками:**

а — задняя поверхность спинного мозга и субарахноидальное пространство спинного мозга (твердая мозговая оболочка вскрыта). Синдромы поражения эпиконуса, конуса спинного мозга и конского хвоста описаны в тексте; **б** — топография спинного мозга, межпозвонковых дисков и нервных корешков (вид сбоку, латеральные части дужек позвонков удалены, твердая мозговая оболочка вскрыта); **в** — воронка твердой мозговой оболочки (вскрыта), видны передний (вентральный) и задний (дорсальный) нервные корешки

При **синдроме поражения конского хвоста** в патологический процесс вовлекаются нервные корешки поясничных и крестцовых сегментов, которые спускаются вдоль мозгового конуса спинного мозга под него и следуют в субарахноидальном пространстве пояснично-крестцовой области до выходных (межпозвонковые) отверстий. Наиболее распро-

Клинический пример 3: инфаркт в пояснично-крестцовом отделе спинного мозга вследствие острой ишемии в зоне кровоснабжения передней спинномозговой артерии (синдром передней спинномозговой артерии)

Женщина 81 года, пенсионерка, рассказала, что утром (в день госпитализации) она упала из-за внезапной слабости в ногах. Сразу после этого она почувствовала резкую боль в спине, которую связала с ударом при падении. На фоне сохранявшейся слабости в ногах появилось недержание мочи и кала. В анамнезе имелся остеопороз с повторными болезненными переломами костей, однако ранее мышечной слабости не было. При поступлении у больной диагностированы вялая параплегия, дисфункция сфинктеров мочевого пузыря и прямой кишки, а также чувствительные нарушения в ногах и нижней половине туловища. Болевая и температурная чувствительности были нарушены сильнее, чем проприоцептивная и тактильная.

При МРТ получен патологический сигнал в нижнем отделе спинного мозга, в эпиконусе и мозговом конусе (рис. 3.23). В мозговом конусе патологический сигнал исходил почти от всего поперечника спинного мозга. Изменения на МРТ и клиническая картина соответствовали инфаркту спинного мозга вследствие острой ишемии в бассейне передней спинномозговой артерии.

При катамнестическом наблюдении неврологические расстройства оставались стабильными.



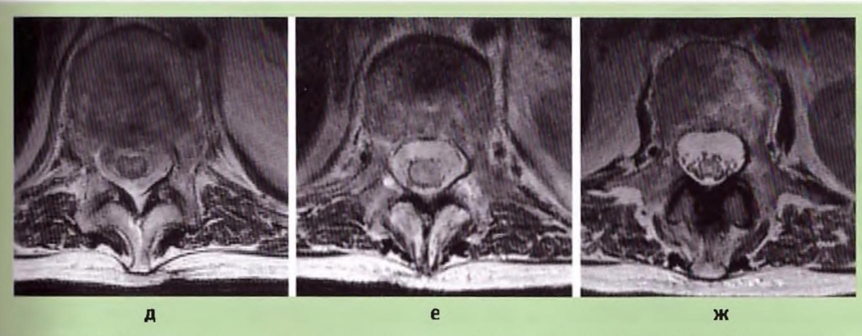


Рис. 3.**23. Острая ишемия спинного мозга в бассейне передней спинальной артерии.** МРТ выполнены через 12 часов (**а, б, д**) и через 3 дня (**в, г, е, ж**) от начала заболевания. На изображениях также видны переломы тел позвонков на фоне остеопороза, однако все они давнишние и потому не имеют отношения к острым неврологическим расстройствам:
а – Т2-взвешенное изображение в сагиттальной плоскости. Гиперинтенсивный сигнал получен по центру длинника спинного мозга от мозгового конуса и выше;
б – Т1-взвешенное изображение: незначительное накопление контрастного препарата; **в** – спустя 3 дня выраженный гиперинтенсивный сигнал от спинного мозга виден и на Т2-взвешенном изображении; **г** – степень накопления контраста не увеличилась;
(**д**–**ж**) – Т2-взвешенные изображения в аксиальной плоскости: **д** – изначально гиперинтенсивный сигнал виден только в области серого вещества спинного мозга; **е** – через 3 дня гиперинтенсивный сигнал получен в преобладающей части поперечника спинного мозга, изоинтенсивный сигнал исходил только от задней (дорсальной) части спинного мозга, кровоснабжаемой из заднелатеральных сосудов. Это объясняет, почему проводники эпикритической чувствительности пострадали меньше, чем пути протопатической чувствительности и двигательные пути; **ж** – описанные патологические изменения прослеживались и ниже, в области мозгового конуса

страненной причиной такого поражения становится опухоль (эпендимома или липома). Больные обычно жалуются на корешковую боль в зоне иннервации седалищного нерва и сильную боль в области мочевого пузыря, усиливающуюся при кашле и чихании. Позднее из-за поражения нервных корешков утрачиваются все виды чувствительности, начиная с уровня L4 или ниже. Если очаг воздействует на верхний отдел конского хвоста, то уменьшается чувствительность в ногах и в промежности. Возможно развитие вялого пареза в ногах в сочетании с арефлексией; также наряду с недержанием мочи и кала может нарушаться половая функция. При поражении нижнего отдела конского хвоста парез в ногах отсутствует, а чувствительные расстройства ограничиваются областью промежности (S3–S5), однако нарушаются мочеиспускание, дефекации и половая функция. Опухоль конского хвоста, в отличие от опухоли мозгового конуса, клинически проявляется медленным и неравномерным прогрессированием, так как нервные корешки поражаются выборочно и с различной скоростью, а некоторые из них могут оставаться сохранными длительное время.

Синдромы нарушения кровоснабжения спинного мозга

Кровоснабжение спинного мозга и клинические синдромы, возникающие в результате поражения отдельных спинномозговых сосудов, описаны в главе 11.

Опухоли спинного мозга

Синдром полного или частичного поперечного поражения спинного мозга (включая синдром мозгового конуса и синдром конского хвоста) чаще вызывают опухоли. В зависимости от отношения опухолей к спинному мозгу и твердой мозговой оболочке их условно делят на три типа (рис. 3.**24**):

- экстрадуральные опухоли (метастазы, лимфома, плазмоцитома);
- интрадуральные экстрамедуллярные опухоли (менингиома, невринома);
- интрадуральные интрамедуллярные опухоли (глиома, эпендимома).

Экстрадуральные опухоли (рис. 3.**24 а** и **б**) склонны к быстрому росту, что часто приводит к прогрессирующим признакам тяжелой компрессии спинного мозга. Развивается спастический парез в конечностях, иннервируемых той частью спинного мозга, которая расположена ниже

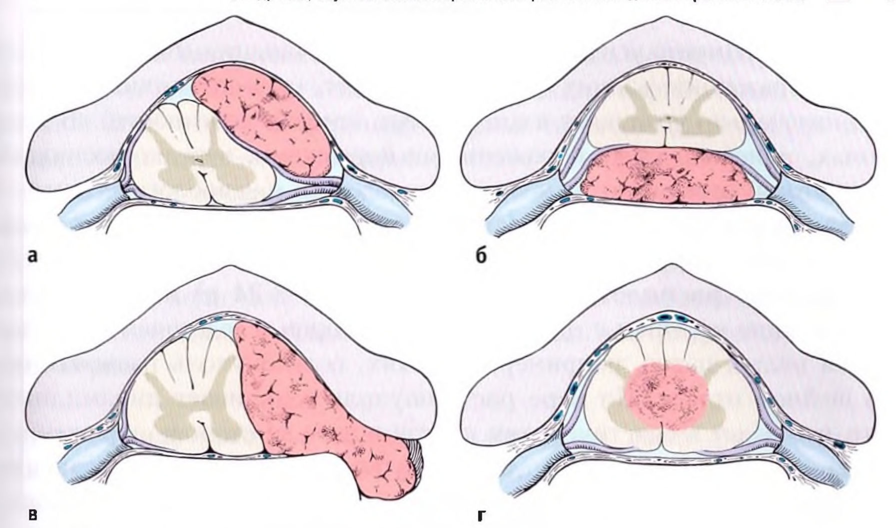


Рис. 3.**24. Опухоли спинного мозга** (а, б). Экстрадуральная опухоль: **а** – расположена дорсально (позади спинного мозга); **б** – расположена вентрально; **в** – интрадуральная экстрамедуллярная опухоль (опухоль в виде «песочных часов» с распространением в позвоночный канал, через межпозвонковое отверстие и далее наружу); **г** – интрадуральная интрамедуллярная опухоль

зоны поражения. В дальнейшем присоединяется нарушение функции мочевого пузыря и прямой кишки. Частый симптом – боль. Дорсально расположенные опухоли вызывают главным образом чувствительные нарушения. При латеральной компрессии спинного мозга развивается синдром Броун-Секара (с.102).

Интрадуральные экстрамедуллярные опухоли чаще всего растут из оболочек близлежащих задних корешков (рис. 3.**24 в**). Первыми признаками опухоли становятся корешковая боль и парестезии. Позже, по мере роста опухоли, нарастает компрессия задних корешков и спинного мозга (вначале поражаются задние канатики, а затем – пирамидный тракт, нисходящий по боковому канатику). По этой причине в ногах быстро нарастают до тяжелого спастический парез и парестезии (особенно в виде ощущения холода), которым сопутствует расстройство эпикритической и проприоцептивной чувствительности, вначале на стороне поражения, а потом – с обеих сторон. Чувствительные нарушения, как правило, носят восходящий характер и распространяются снизу вверх, пока не достигнут уровня поражения. Перкуссия позвоночника на уровне пораженных нервных корешков весьма болезненна,

причем боль заметно усиливается при кашле и чихании. Боль, обусловленная поражением задних канатиков, имеет «ревматический» характер и изначально возникает в дистальных отделах конечностей. В дерматомах, иннервируемых пораженными корешками, нередко возникает гиперестезия; этот симптом можно использовать в неврологическом исследовании для поиска очага. Нарастающая компрессия спинного мозга влечет за собой нарушение функции мочевого пузыря и прямой кишки.

Вентрально расположенные опухоли (рис. 3.**24 в**) могут охватывать передние корешки с одной или двух сторон, следствием чего становится вялый парез, например, в кистях, если опухоль располагается в шейном отделе. По мере роста опухоль сдавливает пирамидный тракт, что ведет к спастическому парезу в ноге на стороне поражения, а затем — с обеих сторон. Кроме того, зубчатые связки, удерживающие спинной мозг, тянут его на себя, чем усугубляют повреждение пирамидного тракта. Если опухоль давит на спинной мозг спереди и сбоку, то могут расстроиться болевая и температурная чувствительность на противоположной стороне. При вентральном, а также при дорсальном расположении опухоли прогрессирующая компрессия спинного мозга приводит к нарушению функции тазовых органов.

Интрадуральные интрамедуллярные опухоли спинного мозга (рис. 3.**24 г**) можно отличить от экстрамедуллярных опухолей по следующим клиническим признакам:

- они редко вызывают корешковую боль, однако служат причиной атипичной (жгучая, тупая) боли диффузного характера;
- диссоциированные расстройства чувствительности могут появляться на ранней стадии развития опухоли;
- нарушение функции мочевого пузыря и прямой кишки появляется на ранней стадии развития опухоли;
- в связи с продольным ростом опухоли сенсорный уровень (верхняя граница чувствительных нарушений) может постепенно подниматься (восходящий тип расстройства чувствительности), в то время как при экстрамедуллярных опухолях уровень чувствительных расстройств обычно не изменяется, поскольку эти опухоли растут поперек спинного мозга;
- мышечная атрофия вследствие поражения передних рогов спинного мозга встречается чаще, нежели при экстрамедуллярных опухолях;
- тяжесть спастики редко достигает такой степени, какая сопутствует экстрамедуллярным опухолям.

Опухоли в верхнешейном отделе спинного мозга могут вызывать бульбарные нарушения, а также фасцикуляции и фибрилляции в пораженной конечности. Экстрамедуллярные опухоли встречаются значительно чаще интрамедуллярных.

Опухоли на уровне большого затылочного отверстия (менингиома, невринома). Первыми проявлениями часто служат боль, парестезии и гипестезия в зоне иннервации C2 (затылочный и большой ушной нервы). Эти опухоли могут также быть причиной слабости грудино-ключично-сосцевидной и трапециевидной мышц, иннервируемых добавочным нервом.

Опухоли в виде «песочных часов», или «гантели», своей формой напоминают эти предметы (рис. 3.**24 в**). Как правило, они являются шванномами, зародившимися внутри межпозвонкового отверстия и растущие в двух направлениях — в позвоночный канал и наружу, в паравертебральное пространство. Они вызывают латеральное сдавление спинного мозга, что влечет за собой развитие частичного или полного синдрома Броун-Секара.

Синдромы поражения нервных корешков (радикулярные синдромы)

Основы анатомии. Как вы поняли из предыдущей главы, спинномозговой нерв образуется слиянием переднего и заднего корешков.

После выхода из позвоночного канала волокна спинномозговых нервов от различных сегментов перераспределяются и образуют три сплетения (рис. 2.**5**, с.39) — шейное, плечевое и пояснично-крестцовое (с.123). Периферические нервы, берущие начало из этих сплетений, содержат волокна от различных нервных корешков. Перераспределение волокон в составе нервных сплетений оказывается причиной того, что зоны иннервации нервными корешками отличаются от зон иннервации периферическими нервами. Каждый нервный корешок иннервирует определенную область кожи (дерматом) и определенную группу мышц (миотом). Большинство мышц иннервируются нервными волокнами из нескольких нервных корешков (полирадикулярная иннервация). Небольшая часть мышц иннервируется главным образом из одного нервного корешка (индикаторные мышцы). Эти вопросы более подробно рассмотрены в гл. 2.

Синдром поражения нервного корешка (корешковый, или радикулярный, синдром). Нервные корешки наиболее уязвимы в межпозвонковом отверстии или вблизи него. Основными причинами поражения являются **стеноз межпозвонкового отверстия** (например, вследствие избыточного роста костной ткани), **протрузия межпозвонкового диска** и **грыжа межпозвонкового диска** со сдавлением нервного корешка (рис. 3.25). Повреждение нервных корешков в месте их выхода из позвоночного канала также может быть обусловлено другими патологическими процессами, например, инфекционным поражением тел позвонков, опухолями и травмами.

Характерные клинические проявления радикулярного синдрома следующие:

- боль и чувствительные нарушения в соответствующем дерматоме;
- преимущественное расстройство болевой чувствительности по сравнению с остальными;
- ослабление мышечной силы в мышцах, иннервируемых данным сегментом; реже и, в основном, в тяжелых случаях возможно развитие мышечной атрофии;

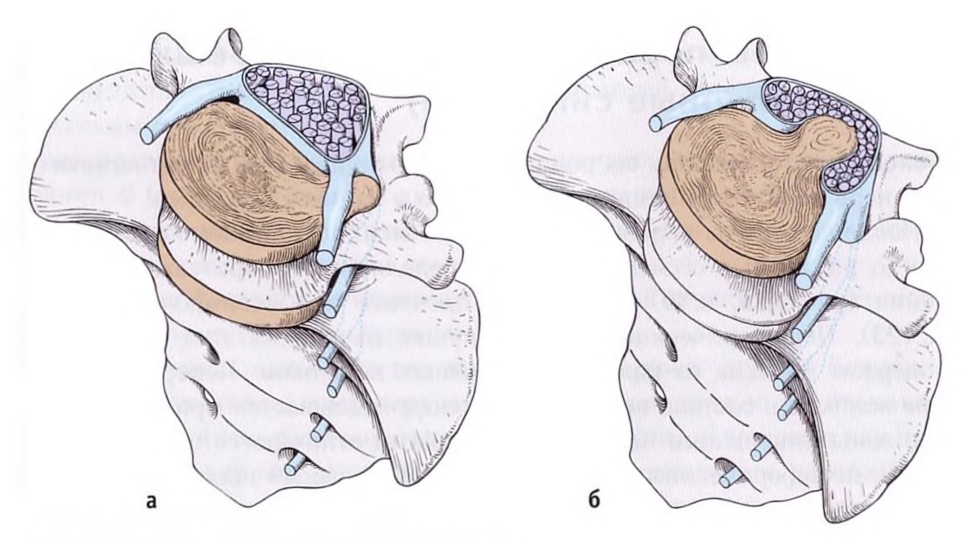


Рис. 3.25. **Грыжи межпозвонкового диска:**
а — заднелатеральная грыжа межпозвонкового диска L_{IV}–L_V. Страдает не нервный корешок L4, который выходит через межпозвонковое отверстие L_{IV}–L_V, а нервный корешок L5, который расположен медиальнее и спускается позади межпозвонкового диска L_{IV}–L_V; **б** — центральная грыжа межпозвонкового диска L_{IV}–L_V с компрессией конского хвоста

- снижение рефлексов, соответствующих поврежденным нервным корешкам (рис. 2.**13**, с.37);
- так как симпатические и парасимпатические волокна примыкают к периферическим нервам дистальнее нервных корешков и при их поражении не страдают, вегетативные расстройства в конечностях отсутствуют (нарушение потоотделения и пилоэрекции, вазомоторные нарушения).

Двигательные нарушения в **индикаторных мышцах** отдельных двигательных корешков служат достоверным ориентиром и облегчают поиск места поражения шейных или поясничных корешков как при неврологическом осмотре, так и при электромиографическом исследовании. Наиболее важные индикаторные мышцы показаны на рис. 3.**27** и 3.**29**.

Радикулярные синдромы при остеохондрозе и дегенеративных изменениях дисков

Наиболее распространенные причины поражения нервных корешков — дегенеративные заболевания позвонков и межпозвонковых дисков.

Межпозвонковые диски состоят из внутренней студенистой части (студенистое, или пульпозное, ядро), которая окружена фиброзным кольцом. После завершения развития позвоночника кровоснабжение дисков прекращается, и из-за этого межпозвонковые диски с возрастом постепенно теряют свои эластичность, тургор и амортизирующие свойства. Это служит причиной патологических изменений, и в первую очередь в наиболее подвижных частях позвоночника — шейном и поясничном отделах.

Остеохондроз представляет собой дегенерацию межпозвонковых дисков и замыкательных пластинок тел позвонков. Эти процессы приводят к склерозу хрящевой ткани и деформации тел позвонков. Высота межпозвонковых дисков становится меньше, и тела позвонков сближаются. Остеохондроз обычно сочетается с костными разрастаниями в области межпозвонковых, или фасеточных, суставов (**спондилоартроз**) и тел позвонков (**унковертебральный артроз**, который поражает главным образом шейный отдел позвоночника). Эти процессы вызывают сужение межпозвонковых отверстий и сдавление проходящих через них образований, включая нервные корешки (рис. 3.**26** и 3.**28**).

Поражение нервных корешков дегенеративной природы в шейном отделе

Шейные корешковые синдромы практически всегда обусловлены стенозом межпозвонковых отверстий, вызванным остеохондрозом. Замыкательные пластинки шейных позвонков по бокам немного приподняты, что придает их телам седловидную форму. Приподнятые углы позвонков называют крючковидными отростками. Из-за дегенерации межпозвонкового диска тело вышележащего шейного позвонка опускается в седловидное углубление нижележащего позвонка и с возрастающей силой давит на его крючковидные отростки. Это вынуждает костную ткань перестраиваться таким образом, что крючковидные отростки постепенно отклоняются вбок и назад, и неумолимо сужают межпозвонковые отверстия (рис. 3.**26**).

Шейный остеохондроз чаще всего выявляется на уровне C_V–C_{VI} и C_{VI}–C_{VII}, нередко — на уровне C_{III}–C_{IV} и C_{VII}–Th_I. Стеноз той или иной степени может иметь место в одном или в нескольких межпозвонковых отверстиях с одной или обеих сторон. Следовательно, от этого могут страдать нервные корешки, принадлежащие как одному, так и нескольким сегментам. Наиболее частые симптомы — боль и парестезия в области пораженных сегментов — вызваны раздражением нервных корешков. Более тяжелое поражение нервных корешков проявляется чувствительными и двигательными нарушениями, а также утратой рефлексов в соответствующем сегменте или сегментах. Дегенерация дисков может сочетаться с артрозом межпозвонковых суставов, что также ограничивает подвижность шейного отдела позвоночника.

Особенности шейных корешковых синдромов (рис. 3.**27**) в зависимости от уровня поражения:

- **С3** и **С4**: боль в шее и плече, в редких случаях частичный парез диафрагмы;
- **С5**: боль с гипалгезией или без нее, в области дерматома С5; слабость дельтовидной и двуглавой мышц;
- **С6**: боль с гипалгезией или без нее в области дерматома С6; слабость двуглавой и плечелучевой мышц; снижение рефлекса с двуглавой мышцы плеча;
- **С7**: боль с парестезией или без нее или с гипалгезией в области дерматома С7; слабость трехглавой мышцы и круглого пронатора; возможна атрофия мышц тенара; снижение рефлекса с трехглавой мышцы плеча;

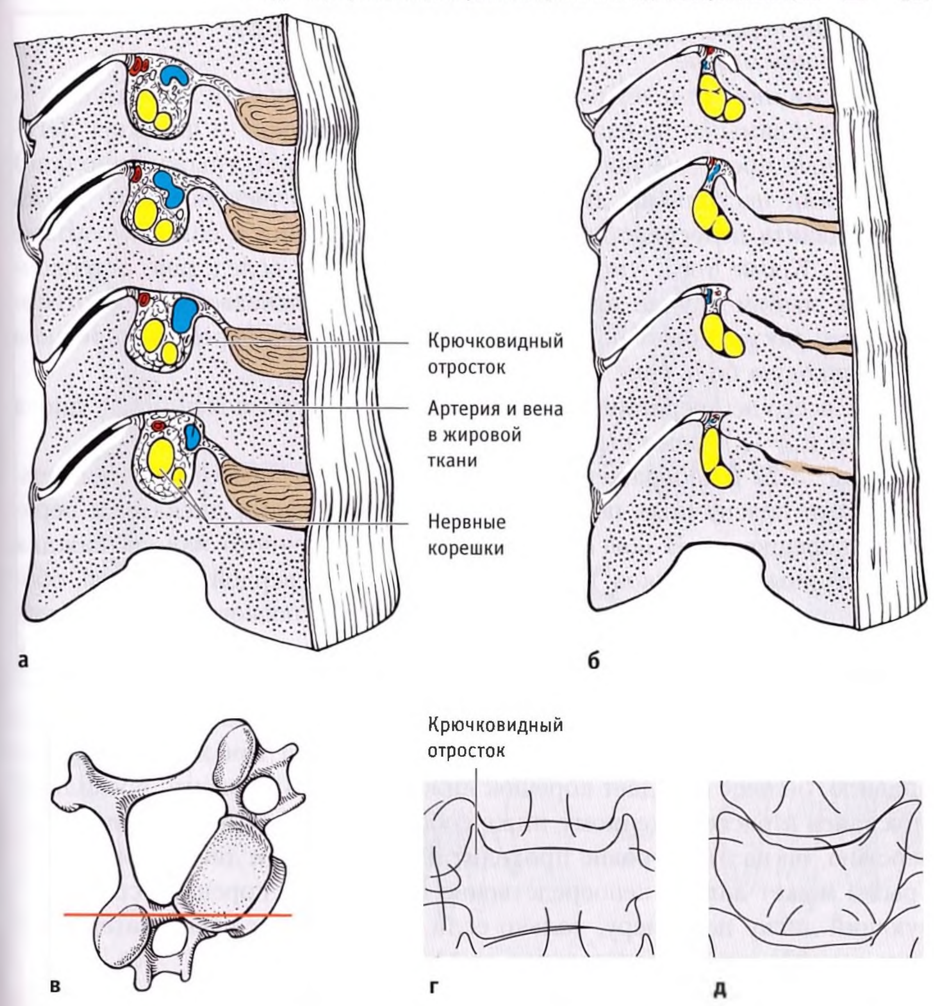


Рис. 3.**26. Межпозвонковые отверстия в шейном отделе позвоночника** (с C_{III} по C_{VII}): **а** – нормальная глубина межпозвонкового отверстия; **б** – стеноз межпозвонкового отверстия, вызванный дегенерацией межпозвонкового диска (рисунок сделан с рассеченного анатомического препарата); **в** – плоскость сечения на изображениях **г** и **д**; **г** – крючковидный отросток; **д** – деформация крючковидного отростка вследствие дегенерации межпозвонкового диска

- **C8**: боль с парестезией или без нее или с гипалгезией в области дерматома C8; слабость и возможная атрофия мышц гипотенара; снижение рефлекса с трехглавой мышцы плеча и рефлекса **Тремнера**.

Поражение нервных корешков дегенеративной природы в поясничном отделе

В поясничном отделе межпозвонковые диски значительно толще, а основная и замыкательная пластины у тел позвонков — плоские. Дегенеративные процессы могут вызвать протрузию или грыжу (пролапс) одного или нескольких дисков; при этом ткань разрушенного диска может давить непосредственно на нервные корешки и спинномозговые ганглии. Кроме того, уменьшение высоты диска вследствие остеохондроза в любом случае приводит к сужению межпозвонкового отверстия, что также может повлечь за собой сдавление нервных корешков и корешковую боль (рис. 3.**28**).

Чаще всего дегенерации подвергаются два нижних поясничных диска (L_V–S_I и L_{IV}–L_V), реже страдает диск L_{III}–L_{IV}.

На рис. 3.**22 б** изображены пространственные взаимоотношения между телами поясничных позвонков, межпозвонковыми дисками и нервными корешками. В поясничном отделе позвоночного канала каждая пара нервных корешков выходит за пределы твердой мозговой оболочки примерно на уровне верхней трети тела позвонка, заворачиваясь в воронку оболочки как в кулек, и косо следует вниз и вперед к межпозвонковому отверстию, вход в который заполняет своим спинномозговым ганглием. Таким образом, заднебоковая протрузия диска не воздействует на нервный корешок, отходящий на том же уровне; как правило, больше страдает корешок нижележащего сегмента, поскольку, спускаясь к расположенному ниже собственному межпозвонковому отверстию, он на этом уровне проходит как раз позади диска (рис. 3.**25**). Грыжа может давить непосредственно на нервный корешок, соответствующий диску по номеру, только если она выбухает очень латерально (так называемая фораминальная грыжа).

Межпозвонковый диск L_V–S_I чаще оказывается несколько уже остальных, поскольку приходится на наибольший изгиб поясничного лордоза. По этой причине грыжа диска L_V–S_I может давить сразу на два нервных корешка, вызывая сочетание синдромов поражения корешков L5 и S1.

Грыжа диска в поясничном отделе, также как и в шейном, обычно вызывает симптомы раздражения нервных корешков (боль и парестезия) на уровне пораженных сегментов. Более тяжелое повреждение нервных корешков приводит к сегментарным двигательным и чувствительным расстройствам.

Иногда больного, страдающего от синдрома раздражения корешков в поясничном отделе, боль неожиданно может оставить, однако на смену ей приходят мышечная слабость или чувствительные расстройст-

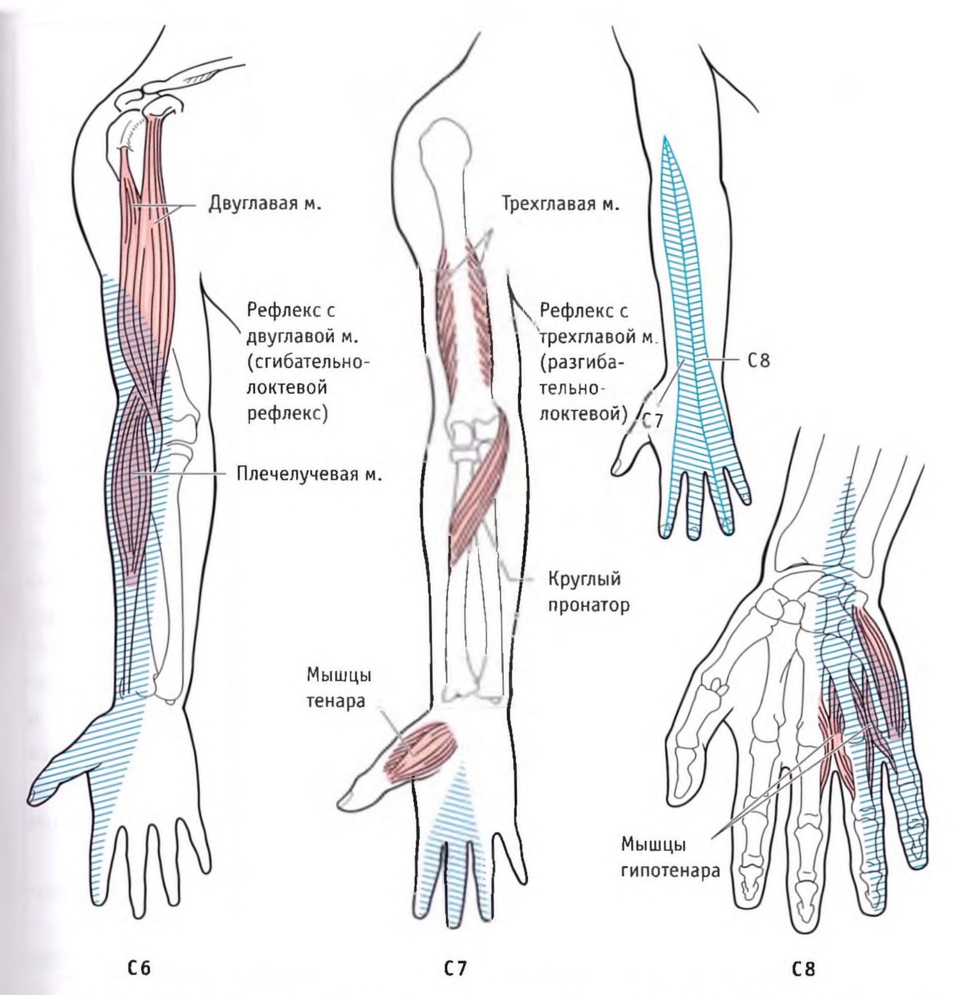
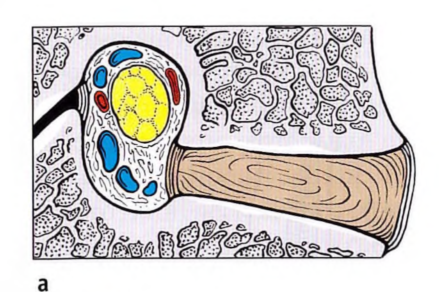
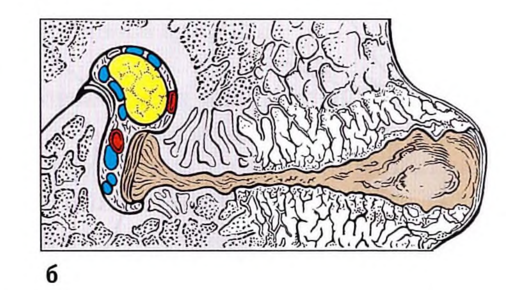


Рис. 3.**27. Индикаторные мышцы и зоны распределения кожной чувствительности для нервных корешков C6, C7 и C8** (по Mumenthaler, Schliack)

ва. Это означает, что по волокнам нервного корешка внезапно прекратилось проведение нервных импульсов, и ему грозит гибель. Спасти нервный корешок можно только, быстро устранив сдавление путем экстренного нейрохирургического вмешательства.

В редких случаях крупная грыжа в поясничном отделе может прободать заднюю продольную связку ближе к средней линии и выпасть в позвоночный канал, вызвав синдром поражения конского хвоста («секвестрированная грыжа»; рис. 3.**25 б** и рис. 3.**30**).





а б

Рис. 3.**28**. **Межпозвонковое отверстие:**
а – межпозвонковое отверстие L_V–S_I нормальной ширины со спинномозговым узлом; **б – стеноз межпозвонкового отверстия** с деформацией спинномозгового ганглия в результате внедрения верхнего суставного отростка нижележащего позвонка вверх, в межпозвонковое отверстие (рисунок сделан с рассеченного анатомического препарата)

Острая люмбоишиалгия не обязательно возникает в результате раздражения или повреждения нервных корешков. Нередко другой ее причиной становится ущемление суставной капсулы в межпозвонковом суставе. Самый важный фактор, предрасполагающий к развитию данного состояния, – дегенеративное заболевание позвоночника. Из-за уменьшения высоты межпозвонкового диска нижний суставной отросток вышележащего позвонка соскальзывает вниз по суставной поверхности верхнего отростка нижележащего позвонка так, что последний вдвигается в межпозвонковое отверстие и сужает его (рис. 3.**28**). Из-за уменьшения высоты позвоночного столба суставные капсулы обвисают, и при резких движениях часть капсулы может ущемиться внутри сустава. В таком случае быстрое облегчение может принести мануальная терапия.

Особенности поясничных радикулярных синдромов (рис. 3.**29**) при поражении на разном уровне:

- **L3**: боль, в том числе в сочетании с парестезией, в области дерматома L3; слабость четырехглавой мышцы бедра; снижение или отсутствие рефлекса с четырехглавой мышцы бедра (коленного рефлекса);
- **L4**: боль, в том числе в сочетании с парестезиями или гипалгезией, в области дерматома L4; слабость четырехглавой мышцы бедра; снижение коленного рефлекса;
- **L5**: боль, в том числе в сочетании с парестезиями или гипалгезией, в области дерматома L5; слабость длинного разгибателя большого пальца, нередко также слабость короткого разгибателя пальцев стопы; выпадение рефлекса с задней большеберцовой мышцы (ахиллов рефлекс);
- **S1**: боль, в том числе в сочетании с парестезиями или гипалгезией, в области дерматома S1; слабость малоберцовых, икроножной и камбаловидной мышц, выпадение ахиллова рефлекса.

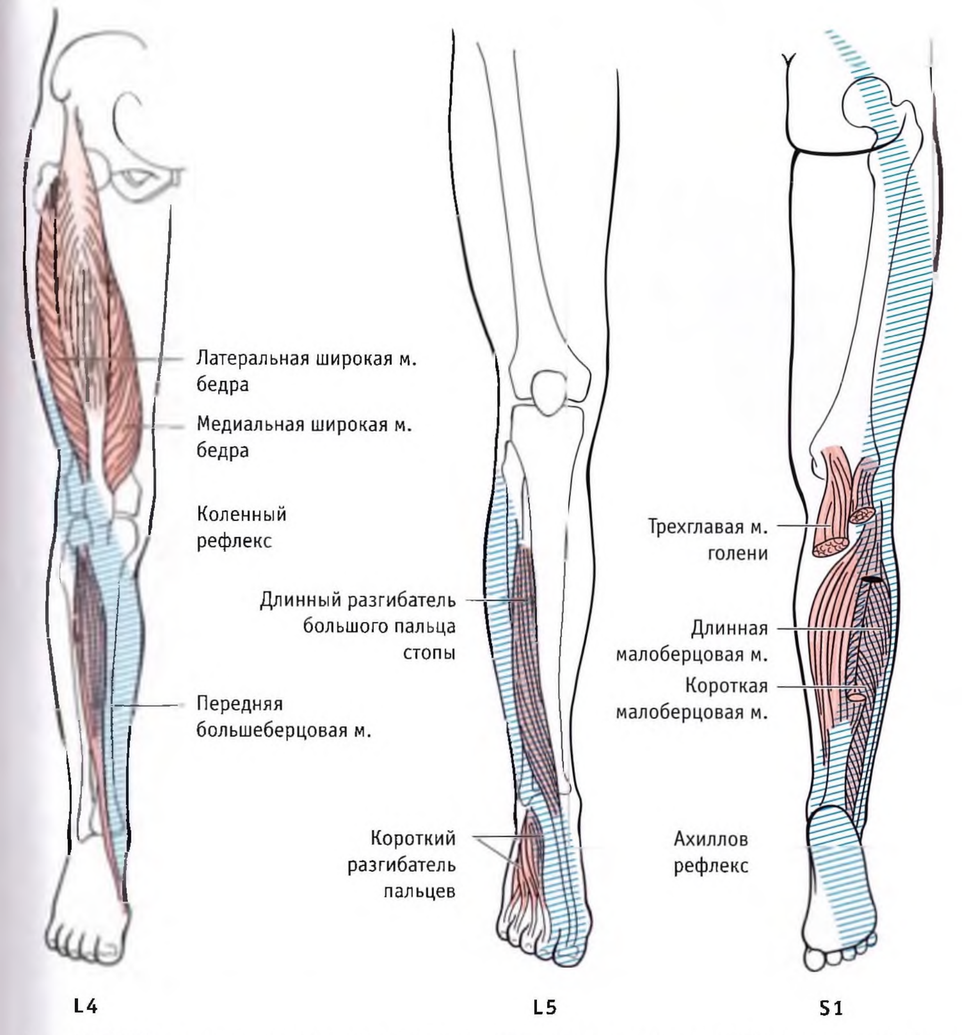


Рис. 3.**29. Индикаторные мышцы и зоны распределения кожной чувствительности для корешков L4, L5 и S1** (по Mumenthaler, Schliack)

Синдромы поражения нервных сплетений

Шейное сплетение формируется из нервных корешков C2–C4, **плечевое сплетение** – из нервных корешков C5–Th1, **пояснично-крестцовое сплетение** – из нервных корешков L1–S3.

Поражение шейного сплетения

Шейное сплетение (рис. 3.**31**) занимает относительно скрытое, защищенное положение и поэтому страдает редко. Причиной нарушения функции одного или обоих диафрагмальных нервов (C3, C4 и C5) чаще служат патологические процессы в средостении, чем повреждение самого плечевого сплетения.

Поражение плечевого сплетения

Анатомия плечевого сплетения представлена на рис. 3.**32**. По клинической картине выделяют два типа поражения плечевого сплетения: верхний и нижний.

Верхний тип поражения плечевого сплетения (паралич Дюшенна—Эрба) обусловлен поражением нервных корешков C5 и C6, которое приводит к парезу дельтовидной, двуглавой, плечевой и плечелучевой мышц. Чувствительные расстройства выявляются на коже над дельтовидной мышцей и на наружной (лучевой) поверхности плеча, предплечья и кисти.

Нижний тип поражения плечевого сплетения (паралич Клюмпке) обусловлен поражением нервных корешков C8 и Th1. Развивается парез сгибателей кисти и пальцев, а также мышц кисти. В некоторых случаях развивается синдром Горнера. Выражены трофические изменения кистей и пальцев рук.

Причины поражения плечевого сплетения

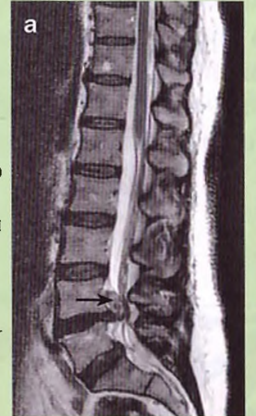
Самой частой причиной поражения плечевого сплетения оказывается *травма*, обычно вследствие дорожно-транспортного происшествия или спортивных занятий. Значительно чаще страдают мужчины, чем женщины. Данная патология наиболее распространена среди молодых лиц в возрасте 20—30 лет.

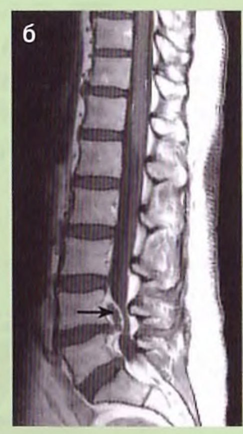
Другими причинами поражения плечевого сплетения являются *компрессионные синдромы* в плечевой области (синдром передней лестничной мышцы, сдавление ремнями безопасности, лямками от рюкзака и др.; реберно-ключичный синдром, синдром малой грудной мышцы); *опухоли* (например, опухоль верхушки легкого при синдроме Панкоста); *инфекционно-аллергическое поражение* (невралгическая плечевая амиотрофия) и *родовые травмы.*

3

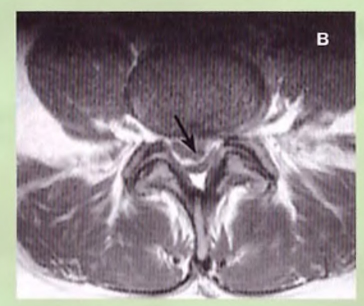
Клинический пример 4: крупная секвестрированная грыжа межпозвонкового диска L_{IV}–L_V с выскользнувшим вверх фрагментом

Мужчина 37 лет, инженер, во время подъема штанги в тренажерном зале внезапно почувствовал сильную боль в пояснице. Вскоре после этого он отметил уменьшение чувствительности в области бедра справа и слабость в правой ноге, однако продолжил тренировку. Спустя несколько часов наросла боль, правая нога онемела, чувствительные расстройства распространились на левую ногу и перианальную область. Больной не смог самостоятельно помочиться. Его экстренно госпитализировали.





При поступлении определялась выраженная слабость в мышцах ног ниже уровня L_{IV} справа и ниже уровня L_V слева; выраженное уменьшение всех видов чувствительности в промежности, а также вялый парез мышц мочевого пузыря и выделение мочи по каплям (парадоксальная ишурия).



МРТ выявила крупную грыжу межпозвонкового диска L_{IV}–L_V со свободным фрагментом (секвестр) в позвоночном канале, который был смещен кверху и сдавливал практически весь конский хвост (синдром острого поражения конского хвоста) (рис. 3.30).

Рис. 3.**30**. **Секвестрированная грыжа межпозвонкового диска L_{IV}–L_V со смещением фрагмента вверх. МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника:**
а — Т2-взвешенное изображение в сагиттальной плоскости: компрессия корешков конского хвоста, которые выглядят как темные нити, окруженные ярким ликвором. Мозговой конус просматривается на уровне позвонка L_I; **б** — Т1-взвешенное изображение: крупная грыжа видна столь же хорошо. Совершенно отчетливо видно, что грыжа исходит из диска L_{IV}–L_V; **в** — Т1-взвешенное изображение в аксиальной плоскости: позвоночный канал почти весь заполнен тканью выпавшего диска. Грыжа расположена справа и вентрально (показана стрелкой)

Больного экстренно перевели в нейрохирургическое отделение, где в тот же вечер удалили грыжу диска. После операции неврологические симптомы полностью исчезли.

Синдром передней лестничной мышцы (скаленус-синдром, или синдром Наффцигера) (рис. 3.**33**). Стволы плечевого сплетения проходят через так называемую лестничную щель, обрамленную спереди и сзади передней и средней лестничными мышцами, а внизу – I ребром. В норме щель достаточно широка для свободного скольжения в ней стволов плечевого сплетения и сопровождающей их подключичной артерии, однако при некоторых аномалиях, например, при наличии добавочного шейного ребра, ее размеры значительно суживаются. В последнем

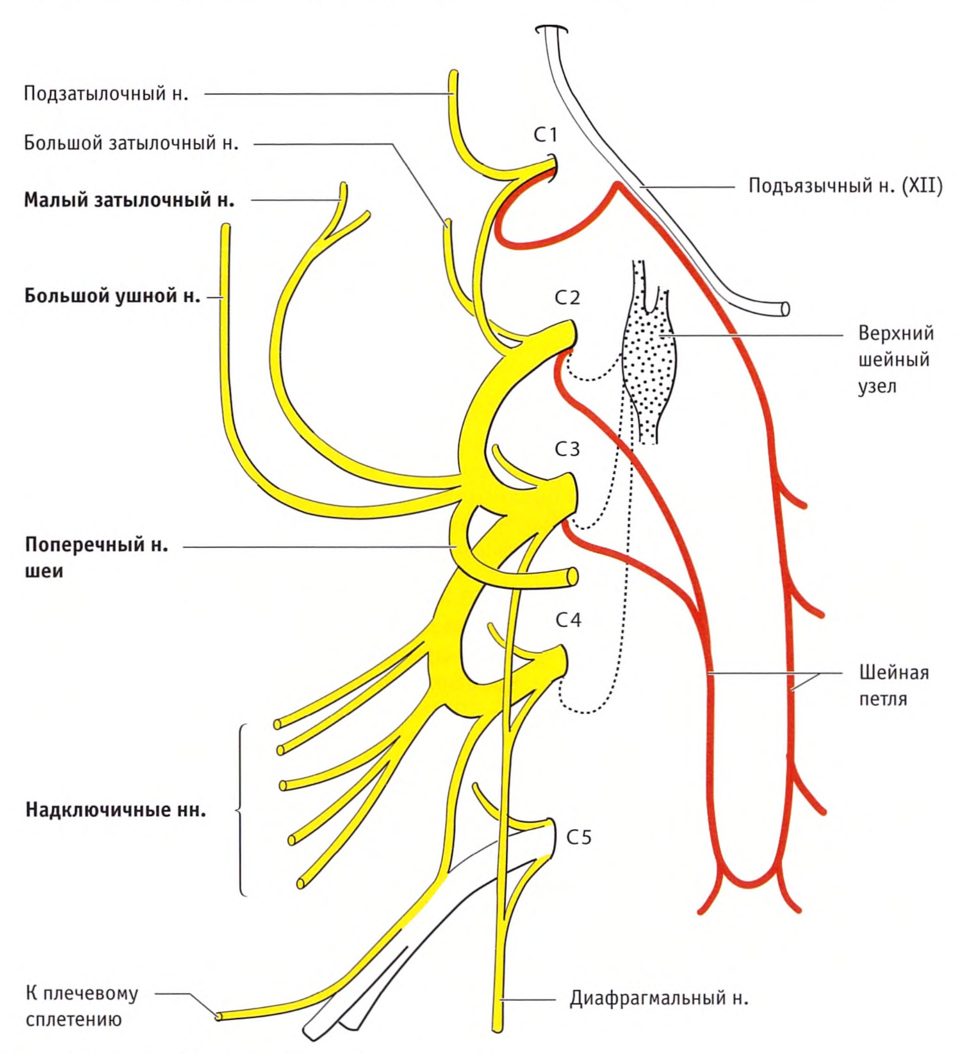


Рис. 3.**31. Шейное сплетение** (схема)

случае стволы плечевого сплетения и подключичная артерия вынуждены тереться о связку, крепящую конец добавочного шейного ребра к I (грудному) ребру, и поэтому в этом месте очень уязвимы к любому сдавлению. Наиболее важный компонент синдрома передней лестничной мышцы (разновидность синдрома грудной апертуры) — боль, зависящая от положения и иррадиирущая в руку. Часто возникают парестезия и гипестезия, особенно на внутренней (локтевой) стороне кисти. В тяжелых случаях, при затяжном течении заболевания

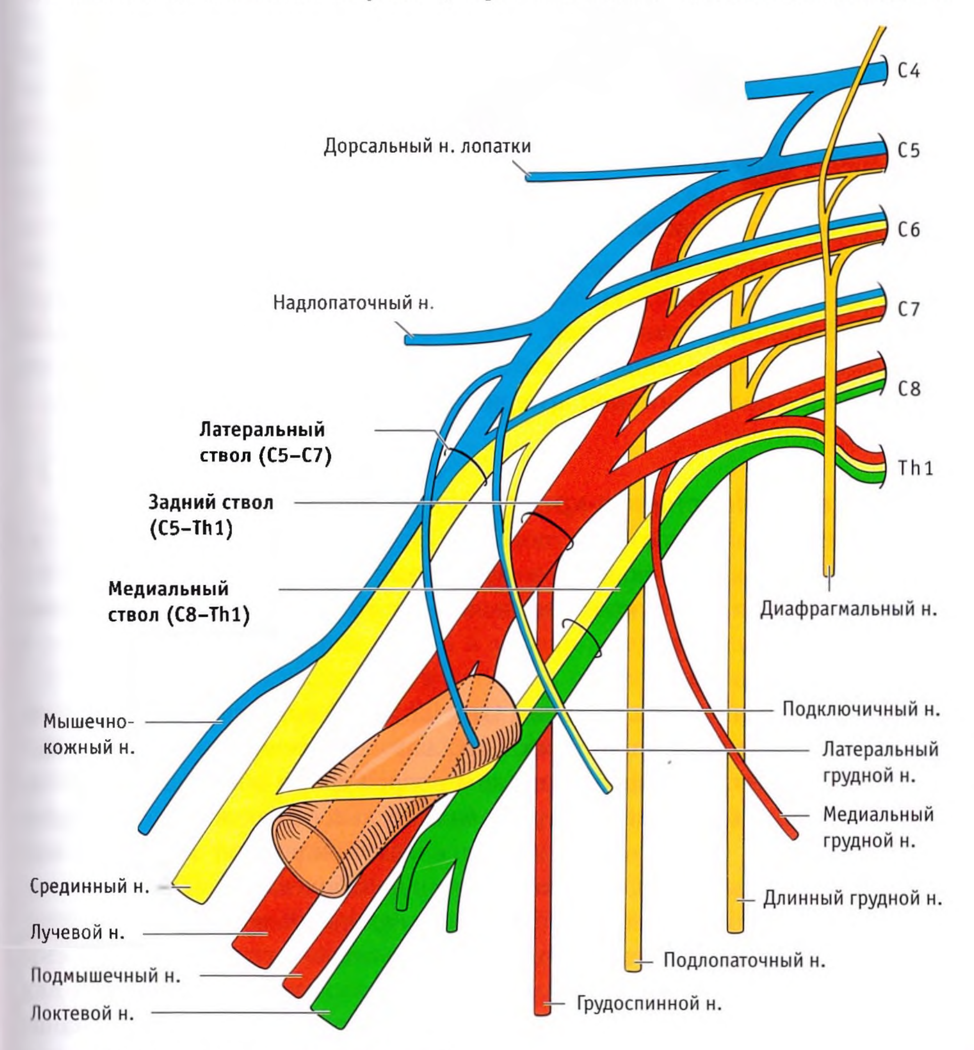


Рис. 3.**32. Плечевое сплетение** (схема)

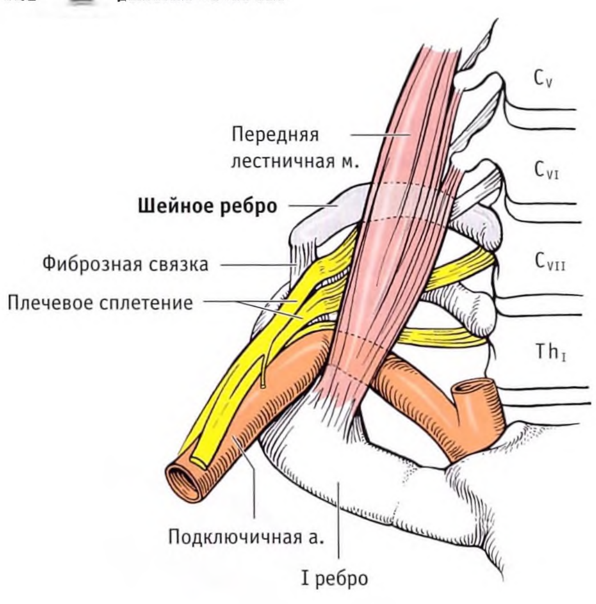


Рис. 3.**33**. **Синдром передней лестничной мышцы** (синдром грудной апертуры), обусловленный шейным ребром

возможно развитие мышечной слабости по типу паралича Клюмпке (см. выше). Повреждение симпатических нервных волокон, проходящих вместе с подключичной артерией, нередко приводит к вазомоторным нарушениям.

Поражение пояснично-крестцового сплетения

Анатомия пояснично-крестцового сплетения представлена на рис. 3.**34**. Поражения пояснично-крестцового сплетения также можно разделить на 2 типа: поражение поясничного сплетения и поражение крестцового сплетения.

Поражение поясничного сплетения (L1, L2 и L3) встречается реже, чем поражение плечевого сплетения, так как анатомически поясничное сплетение лучше защищено. Причины повреждения обоих сплетений в целом схожи, однако, например, воспалительное поражение поясничного сплетения, аналогичное невралгической плечевой амиотрофии, почти не встречается. С другой стороны, заболевания, связанные с расстройством обмена веществ, такие как сахарный диабет, чаще поражают поясничное сплетение, нежели плечевое.

Поражение крестцового сплетения. Крестцовое сплетение образовано нервными корешками L4, L5 и S1–S3. Наиболее важными нервами,

берущими начало из крестцового сплетения, являются общий малоберцовый и большеберцовый нервы. Они вместе идут в составе седалищного нерва по задней поверхности бедра, а в нижней части бедра, непосредственно над коленным суставом, расходятся, и по голени каждый нерв следует своим собственным путем (рис. 3.35).

Общий малоберцовый нерв иннервирует преимущественно разгибатели стопы и пальцев ног, в то время как большеберцовый нерв иннервирует подошвенные сгибатели и бо́льшую часть внутренних (червеобразные и межкостные) мышц стопы. Поражение общего малоберцового нерва или малоберцовой порции в седалищном нерве становится причиной слабости мышц-разгибателей, из-за которой стопа повисает, и походка становится похожей на петушиную (степпаж). Поражение большеберцового нерва приводит к слабости подошвенных сгибателей, из-за чего становится невозможным встать на носки. Поражение малоберцового нерва встречается чаще, чем большеберцового, поскольку анатомически большеберцовый нерв более защищен. Поражение малоберцового нерва влечет за собой нарушение чувствительности на латеральной поверхности голени и тыльной поверхности стопы, а поражение большеберцового нерва — на подошве.

Синдромы поражения периферических нервов

Поражение смешанного периферического нерва вызывает *вялый парез* мышц, иннервируемых этим нервом, в сочетании с *чувствительными* и *вегетативными нарушениями* в зоне иннервации данного нерва.

После нарушения целостности аксона в нем и в миелиновой оболочке в течение нескольких часов или дней начинают происходить дегенеративные изменения. Дегенеративный процесс возникает в области повреждения и распространяется по аксону дистально; обычно он завершается в течение 15–20 дней (так называемое *вторичное*, или *валлеровское, перерождение*).

Аксоны в ЦНС не способны к регенерации после повреждения, а вот аксоны периферических нервов могут регенерировать, причем все то время пока цела их миелиновая оболочка, которая служит матрицей для восстанавливающегося аксона. Периферическому нерву не страшна даже полная перерезка, так как после сшивания его концов аксоны могут регенерировать почти полностью, восстанавливая в итоге функ-

L1
L2
L3
L4
L5
S1
S2
S3
S4
S5

Поясничное сплетение
- Подвздошно-подчревный н.
- Подвздошно-паховый н.
- Бедренно-половой н.
- Латеральный кожный н. бедра
- Запирательный н.
- Бедренный н.

Крестцовое сплетение
- Верхний ягодичный н.
- Нижний ягодичный н.
- Седалищный н.
- Общий малоберцовый н.
- Большеберцовый н.
- Задний кожный н. бедра
- Половой н.

Копчиковый н.

Рис. 3.**34. Пояснично-крестцовое сплетение** (схема)

цию нерва. Для оценки тяжести повреждения периферического нерва и прогноза восстановления его функции наиболее информативными методами являются электромиография и исследование скорости проведения возбуждения по нерву.

На рис. 3.**35** показана топографическая анатомия наиболее важных периферических нервов, повреждение которых происходит особенно

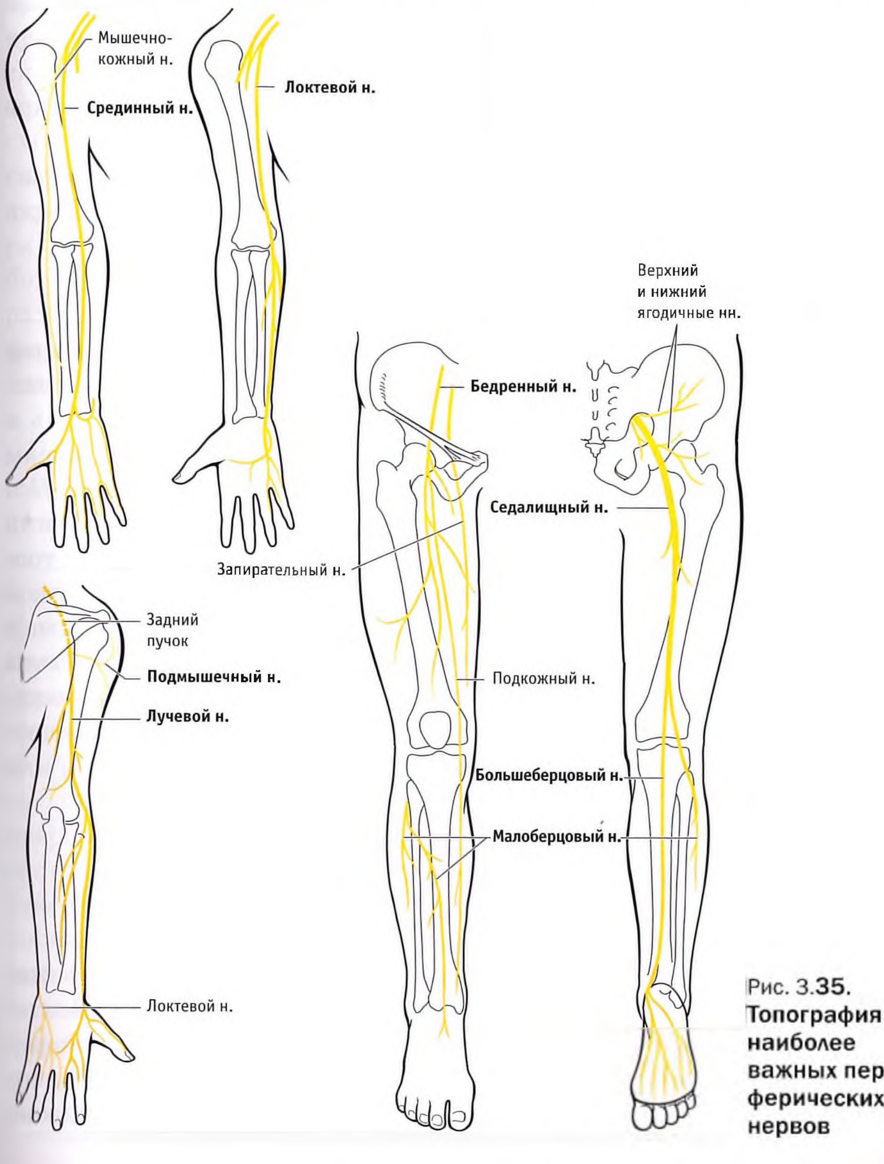


Рис. 3.**35.** **Топография наиболее важных периферических нервов**

часто. На рис. 3.**36** представлены типичные клинические проявления поражения лучевого, срединного и локтевого нервов.

К наиболее частым причинам изолированного поражения отдельных периферических нервов относятся:

- *сдавление* нерва в той анатомической зоне, где нерв наиболее уязвим, так называемые туннельные синдромы (синдром передней лестничной мышцы, локтевой туннельный синдром, синдром запястного канала, повреждение малоберцового нерва в области головки малоберцовой кости, предплюсневый туннельный синдром);
- *травма* (включая ятрогенные травмы, например, повреждение при пункции или инъекции);
- *ишемия* (например, в результате повышения давления в костно-фасциальном футляре или реже при инфекционно-воспалительных процессах).

Синдром запястного канала

Синдром запястного канала (рис. 3.**37 а**) возникает вследствие сдавления срединного нерва в запястном канале под поперечной связкой запястья (удерживатель сгибателей). Типичны жалобы на боль и парестезии в кисти на стороне поражения, которые особенно выражены ночью и могут распространяться по всей кисти (*brachialgia parestetica nocturna*); также типичны жалобы на ощущение распирания в области запястья или по всей кисти. В запущенных случаях развиваются трофические нарушения и атрофия латеральных мышц тенара — короткой мышцы, отводящей большой палец, и мышцы, противопоставляющей большой палец. Особенностью срединного нерва является необычно большая доля вегетативных волокон в его составе, поэтому его поражение — частая причина комплексного регионального болевого синдрома (ранее его называли рефлекторной симпатической дистрофией, или синдромом Зудека).

Поражение локтевого нерва — локтевой туннельный синдром

Поражение локтевого нерва — второе по частоте после поражения срединного нерва заболевание периферических нервов. Локтевой нерв особенно часто повреждается в месте прохождения через локтевой канал — на медиальной стороне разгибательной поверхности локтевого сустава (рис. 3.**37 б**). Повреждение нерва в этой зоне

может возникать вследствие острой травмы или, что чаще, длительного сдавления, например, при облокачивании на жесткую поверхность, а в некоторых профессиях это положение рук неизбежно. Появляются парестезии и гипестезия в локтевой части кисти, которые в запущенных случаях сопровождаются атрофией мышц гипотенара и мышцы, приводящей большой палец кисти (поражение локтевого нерва с формированием «когтистой лапы»).

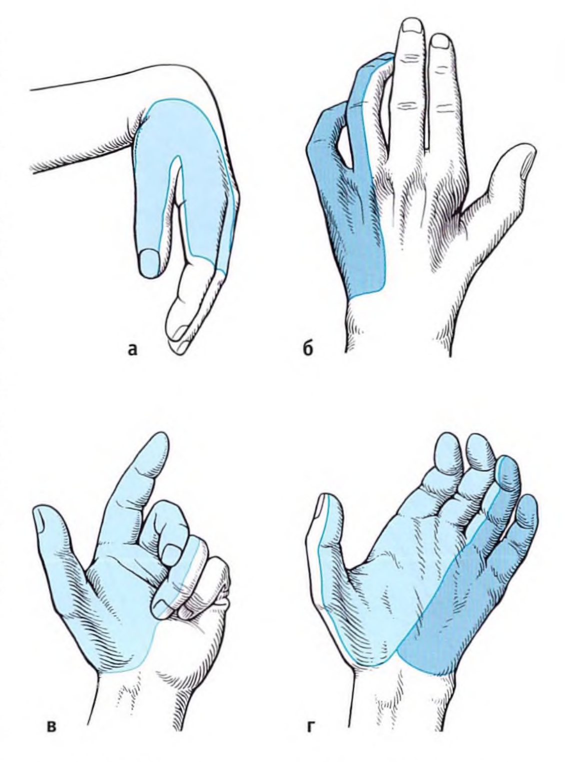


Рис. 3.36. **Типичные симптомы поражения периферических нервов, осуществляющих иннервацию кисти руки:**
а — «свисающая» кисть (поражение лучевого нерва); **б** — «когтистая лапа» (поражение локтевого нерва); **в** — «благословляющая рука», «рука акушера» (поражение срединного нерва); **г** — «обезьянья кисть» (комбинированное поражение срединного и локтевого нервов). Зоны чувствительных нарушений обозначены синим цветом

Полиневропатии

Полиневропатия — диффузное поражение периферических нервных волокон в результате различных патологических процессов, а полиневрит — поражение периферических нервных волокон только инфекционного или воспалительного происхождения. Полиневропатии разделяют по гистологическим критериям (аксональная, демиелинизирующая), по характеру (сенсорная, моторная, вегетативная) и по распределению неврологических нарушений (дистально-симметричная, проксимальная). Полиневропатии и полиневриты могут развиваться в результате множества различных факторов, поэтому диагностика и лечение этих заболеваний сложны. Более детальное обсуждение полиневропатий и полиневритов выходит за рамки данной книги.

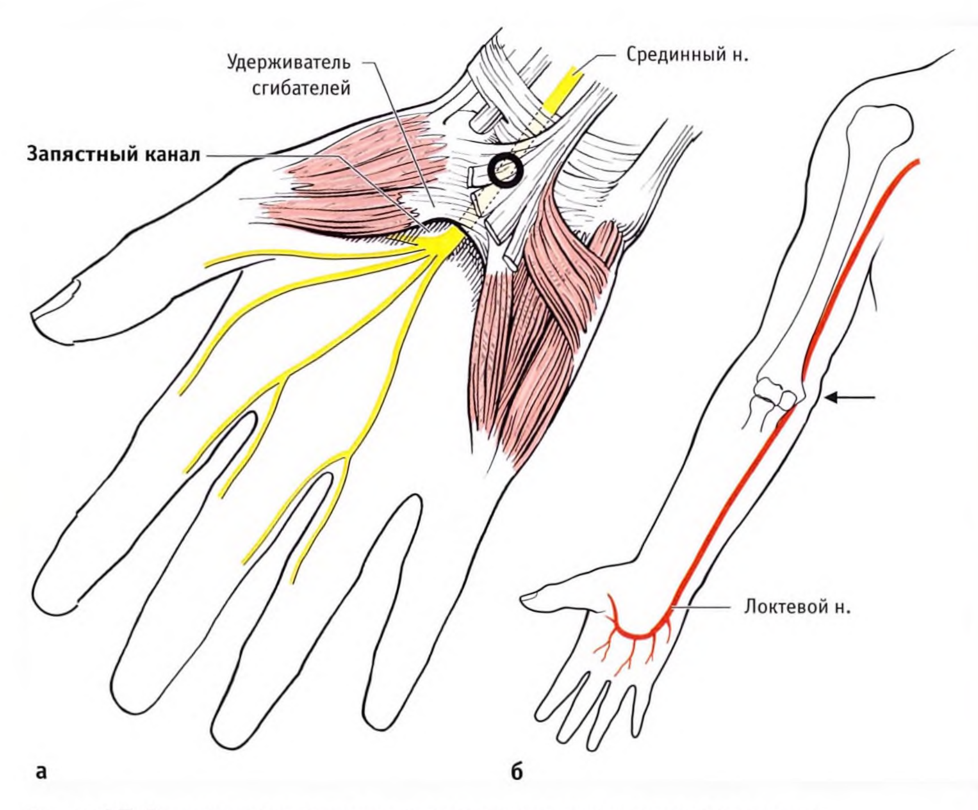


Рис. 3.**37. Синдром запястного канала и поражение локтевого нерва:**
а — запястный канал и срединный нерв (синдром запястного канала); **б — локтевой туннельный синдром:** компрессионный парез локтевого нерва в результате сдавления снаружи или смещения

Дифференциальная диагностика поражения нервных корешков и периферических нервов

В табл. 3.1 перечислены функции отдельных мышц, а также иннервирующие их нервные корешки и периферические нервы. Данная таблица поможет установить, поражение нервных корешков или периферических нервов вызвало парез мышц, а также выявить пораженный нервных корешок или периферический нерв.

Таблица 3.1. **Сегментарная и периферическая иннервация мышц**

Функции	Мышцы	Нервы
Шейное сплетение, сегменты C1–C4		
		Нервы шейного сплетения
Сгибание, разгибание, вращение, латеральное сгибание шеи (наклон вбок)	Глубокие мышцы шеи (а также грудино-ключично-сосцевидная и трапециевидная мышцы)	C1–C4
Подъем верхних ребер, вдох	Лестничные мышцы	C3–C5
		Диафрагмальные нервы
Вдох	Диафрагма	C3, C4, C5
Плечевое сплетение, сегменты C5–Th1		
		Латеральный и медиальный грудные нервы
Приведение и поворот руки внутрь, наклон плеч вперед	Большая грудная мышца Малая грудная мышца	C5–Th1
		Длинный грудной нерв
Фиксация лопатки при подъеме руки, подъем руки выше горизонтали	Передняя зубчатая мышца	C5–C7
		Дорсальный нерв лопатки
Подъем и приведение лопатки к позвоночнику	Мышца, поднимающая лопатку Ромбовидные мышцы	C4–C5
		Надлопаточный нерв
Подъем руки и поворот руки кнаружи	Надостная мышца	C4–C6
Поворот плеча кнаружи	Подостная мышца	C4–C6
		Грудоспинной нерв
Поворот плеча внутрь, опускание поднятой руки, приведение плеча, движение плеча спереди назад	Широчайшая мышца спины Большая круглая мышца Подлопаточная мышца	C5–C8 (из заднего пучка плечевого сплетения)

Функции	Мышцы	Нервы
		Подмышечный нерв
Подъем (отведение) руки в сторону до горизонтального уровня	Дельтовидная мышца	C5–C6
Поворот руки кнаружи	Малая круглая мышца	C4–C5
		Мышечно-кожный нерв
Сгибание руки и предплечья, супинация	Двуглавая мышца плеча	C5–C6
Подъем и отведение руки	Клювовидно-плечевая мышца	C5–C7
Сгибание руки в локте	Плечевая мышца	C5–C6
		Срединный нерв
Сгибание и отведение кисти	Лучевой сгибатель запястья	C6–C7
Пронация	Круглый пронатор	C6–C7
Сгибание кисти	Длинная ладонная мышца	C7–Th1
Сгибание дистальной фаланги большого пальца	Длинный сгибатель большого пальца	C6–C8
Сгибание средних фаланг II–V пальцев	Поверхностный сгибатель пальцев	C7–Th1
Сгибание дистальных фаланг II и III пальцев	Глубокий сгибатель пальцев (лучевая часть)	C7–Th1
Отведение большого пальца	Короткая мышца, отводящая большой палец кисти	C7–Th1
Сгибание проксимальной фаланги большого пальца	Короткий сгибатель большого пальца	C7–Th1
Противопоставление большого пальца остальным пальцам	Мышца, противопоставляющая большой палец кисти	C6–C7
Сгибание проксимальных фаланг и разгибание средних и дистальных фаланг II и III пальцев	Червеобразные мышцы I и II	C8–Th1
		Локтевой нерв
Сгибание проксимальных фаланг и разгибание средних и дистальных фаланг IV и V пальцев	Червеобразные мышцы III и IV	C8–Th1
Сгибание и приведение кисти	Локтевой сгибатель запястья	C7–Th1
Сгибание дистальных фаланг IV и V пальцев	Глубокий сгибатель пальцев кисти (локтевая часть)	C7–Th1

Функции	Мышцы	Нервы
Приведение большого пальца к указательному	Мышца, приводящая большой палец	C8–Th1
Отведение мизинца	Мышца, отводящая мизинец	C8–Th1
Противопоставление мизинца большому пальцу	Мышца, противопоставляющая мизинец	C7–Th1
Сгибание проксимальной фаланги мизинца	Короткий сгибатель мизинца	C7–Th1
Сгибание проксимальных фаланг и разгибание средних и дистальных фаланг III, IV и V пальцев, отведение и приведение этих пальцев	Межкостные (ладонные и тыльные) мышцы	C8–Th1
		Лучевой нерв
Разгибание руки в локтевом суставе	Трехглавая мышца плеча, локтевая мышца	C6–C8
Сгибание руки в локтевом суставе	Плече-лучевая мышца	C5–C6
Разгибание и отведение кисти латерально	Лучевой разгибатель запястья	C6–C8
Разгибание II–V пальцев, разведение пальцев, разгибание кисти в лучезапястном суставе	Разгибатель пальцев	C6–C8
Разгибание мизинца	Разгибатель мизинца	C6–C8
Разгибание и приведение кисти	Локтевой разгибатель запястья	C6–C8
Супинация	Супинатор	C5–C7
Отведение большого пальца, отведение кисти	Длинная мышца, отводящая большой палец кисти	C6–C7
Разгибание проксимальной фаланги большого пальца	Короткий разгибатель большого пальца	C7–C8
Разгибание дистальной фаланги большого пальца	Длинный разгибатель большого пальца	C7–C8
Разгибание указательного пальца	Разгибатель указательного пальца	C6–C8
		Межреберные нервы
Подъем ребер, вдох, натуживание, сгибание туловища вперед и наклон в сторону	Мышцы грудной клетки и брюшной стенки	
Поясничное сплетение, сегменты Th12–L4		
		Бедренный нерв
Сгибание бедра и поворот его внутрь	Подвздошно-поясничная мышца	L1–L3

Функции	Мышцы	Нервы
Сгибание бедра и поворот кнаружи; сгибание в коленном суставе и поворот внутрь	Портняжная мышца	L2–L3
Сгибание ноги в коленном суставе	Четырехглавая мышца бедра	L2–L4
		Запирательный нерв
Приведение бедра	Гребенчатая мышца	L2–L3
	Длинная приводящая мышца	L2–L3
	Короткая приводящая мышца	L2–L4
	Большая приводящая мышца	L3–L4
	Тонкая мышца	L2–L4
Приведение бедра и поворот бедра кнаружи	Наружная запирательная мышца	L3–L4
Крестцовое сплетение, сегменты L5–S1		
		Верхний ягодичный нерв
Отведение и поворот бедра внутрь	Средняя и малая ягодичные мышцы	L4–S1
Сгибание бедра, отведение бедра и поворот бедра внутрь	Мышца, напрягающая широкую фасцию бедра	L4–L5
Отведение и поворот бедра кнаружи	Грушевидная мышца	L5–S1
		Нижний ягодичный нерв
Разгибание бедра	Большая ягодичная мышца	L4–S2
	Внутренняя запирательная мышца	L5–S1
Поворот бедра кнаружи	Близнецовая мышца	L4–S1
	Четырехглавая мышца бедра	L4–S1
		Седалищный нерв
Сгибание ноги в коленном суставе	Двуглавая мышца бедра	L4–S2
	Полусухожильная мышца	L4–S1
	Полуперепончатая мышца	L4–S1
		Глубокий малоберцовый нерв
Тыльное сгибание и супинация стопы	Передняя большеберцовая мышца	L4–L5

Функции	Мышцы	Нервы
Разгибание пальцев и стопы	Длинный разгибатель пальцев	L4–S1
Разгибание II–V пальцев стопы	Короткий разгибатель пальцев	L4–S1
Разгибание большого пальца	Длинный разгибатель большого пальца Короткий разгибатель большого пальца	L4–S1 L4–S1
Тыльное сгибание и пронация стопы	Малоберцовые мышцы	**Поверхностный малоберцовый нерв** L5–S1
Подошвенное сгибание стопы при супинации	Икроножная мышца Камбаловидная мышца (вместе называются трехглавой мышцей голени)	**Большеберцовые нервы** L5–S2
Супинация и подошвенное сгибание стопы	Задняя большеберцовая мышца	L4–L5
Сгибание дистальных фаланг II–V пальцев; подошвенное сгибание стопы при супинации	Длинный сгибатель пальцев	L5–S2
Сгибание межфалангового сустава большого пальца	Длинный сгибатель большого пальца	L5–S2
Сгибание проксимального межфалангового сустава II–V пальцев стопы	Короткий сгибатель пальцев	S1–S3
Сгибание пальцев стопы, приведение и отведение пальцев	Подошвенные мышцы стопы	S1–S3
Сокращение сфинктеров мочевого пузыря и прямой кишки	Сфинктеры мочевого пузыря и прямой кишки	**Половой нерв** S2–S4

Синдромы поражения нервно-мышечных синапсов и мышц

Миастения

Главным проявлением поражения нервно-мышечных синапсов является патологическая утомляемость скелетных мышц. *Слабость мышц, зависящая от нагрузки*, чаще всего наблюдается в наружных мышцах глаз и приводит к появлению птоза и диплопии, поскольку в мышцах, составляющих эти двигательные волокна, содержится совсем немного мышечных волокон. Больные с генерализованной формой миастении часто страдают от дисфагии и зависимой от нагрузки слабости скелетных мышц, преимущественно в проксимальных отделах конечностей. Наиболее распространенной причиной миастенического синдрома оказывается миастения (прежний термин — *myasthenia gravis pseudoparalytica*) — аутоиммунное заболевание, характеризующееся выработкой антител против ацетилхолиновых рецепторов нервно-мышечных синапсов. Так как количество сохранных рецепторов, обеспечивающих адекватное проведение нервных импульсов, недостаточно, то к мышцам не поступает необходимого количества возбуждающих импульсов по иннервирующим их нервам. На электромиограмме отмечается уменьшение (декремент) ПД пораженных мышц при повторной электрической стимуляции. Миастению диагностируют по типичным клиническим проявлениям, наличию декремента на электромиограмме, присутствию антител к ацетилхолиновым рецепторам и уменьшению мышечной слабости после введения короткодействующих ингибиторов ацетилхолинэстеразы, таких как эдрофония хлорид. В лечении миастении эффективны длительно действующие ингибиторы ацетилхолинэстеразы, иммуносупрессивные препараты. Дополнительным методом лечения (у некоторых молодых больных) служит тимэктомия.

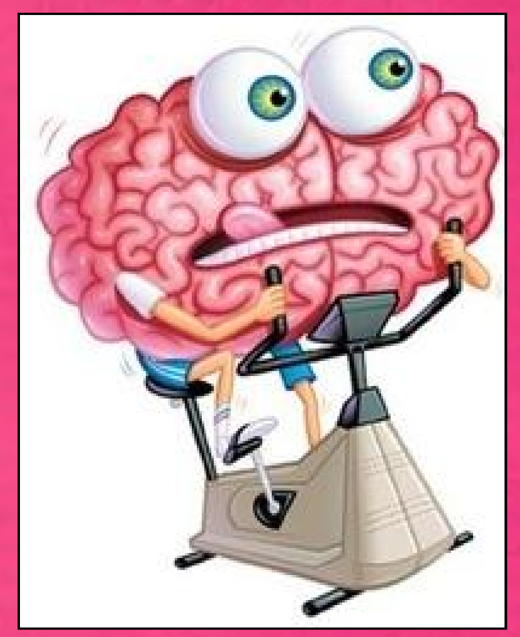
Миопатия

В отличие от миастении, миопатия (первичное поражение мышц), как правило, приводит к медленно прогрессирующей мышечной слабости, не зависящей от нагрузки. Миопатическая атрофия мышц не столь выражена, как неврогенная атрофия мышц, и частично маскируется замещением мышечных волокон жировой тканью (липоз или липоматоз), поэтому возможно несоответствие между нормальным

или псевдогипертрофированным внешним видом мышцы и степенью мышечной слабости. Чувствительные и вегетативные нарушения отсутствуют, так же как и фасцикуляции, которые указывают на неврогенное поражение. Миалгия и мышечные спазмы чаще встречаются при метаболических, чем при врожденных миопатиях.

Многочисленные типы миопатий включают мышечные дистрофии (Х-сцепленные рецессивные, аутосомно-доминантные и рецессивные), метаболические миопатии, миотонические дистрофии (с дополнительными клиническими проявлениями, такими как катаракта, лобные залысины, и другими системными нарушениями, например при болезни Штейнерта—Баттена—Куршмана) и миозит. Подробное обсуждение этих заболеваний выходит за рамки данной книги. В дифференциальном диагнозе миопатий наибольшее значение имеют семейный анамнез, данные неврологического исследования, лабораторных исследований (особенно уровень креатинкиназы) и электромиографии, а также результаты молекулярно-генетического исследования (в последние годы в этой области достигнут большой прогресс, благодаря чему во многих случаях можно поставить окончательный диагноз). Повышение точности диагностики, в свою очередь, позволяет сделать более точный прогноз и облегчает генетическое консультирование.

4 Ствол мозга



Ствол мозга — самый каудальный и самый древний в филогенетическом отношении отдел головного мозга. Ствол мозга делят на **продолговатый мозг**, **мост** и **средний мозг**. Продолговатый мозг снизу как бы продолжает спинной мозг в ростральном направлении, наверху средний мозг подпирает промежуточный мозг, а между ними лежит мост. Из ствола мозга выходят 10 из **12 пар черепных нервов** (III–XII), которые иннервируют преимущественно голову и шею. Первый черепной нерв (I) — обонятельный — представляет собой первый отдел обонятельного пути. Второй черепной нерв (II) — зрительный — фактически тоже является проводящим путем ЦНС, а не периферическим нервом, как это может показаться сначала.

Ствол мозга заключает в себе несметное число проводящих путей. В частности, в нем следуют навстречу друг другу все **восходящие и нисходящие пути**, связывающие головной мозг с периферией. В стволе мозга какие-то из них переходят на противоположную сторону, а какие-то, прежде чем проследовать дальше, через синапсы переключаются на тела очередных нейронов. В стволе мозга залегает множество **ядер**, среди которых **ядра черепных нервов (III—XII)**; **красное ядро** и **черная субстанция** среднего мозга, (собственные) **ядра моста** и **оливные ядра** продолговатого мозга — все эти образования играют важную роль в образовании двигательных регуляторных колец обратной связи, — а также ядра **пластинки крыши** среднего мозга (пластинка четверохолмия), которые являются важным промежуточным этапом в передаче зрительных и слуховых импульсов, то есть фактически подкорковыми центрами зрения и слуха. Кроме того, почти весь ствол пронизан диффузной сетью более или менее «плотно упакованных» нейронов, которую называют **ретикулярной формацией**. Она является средоточием основных **вегетативных регуляторных центров** для большинства жизненно важных функций: сердечной деятельности, кровообращения и дыхания. Кроме того, ретикулярная формация оказывает восходящее активирующее влияние на кору большого мозга и поддерживает состояние бодрствования. Пути, нисходящие из ретикулярной формации, влияют на активность мотонейронов спинного мозга.

Так как в небольшом пространстве ствола мозга теснится множество ядер и проводящих путей, то даже маленький очаг может одновременно стать причиной появления нескольких неврологических синдромов (например, в сочетании различных **сосудистых синдромов** ствола мозга). При поражении ствола мозга часто встречаются так называемые **альтернирующие синдромы**, например, **альтернирующая гемиплегия**, при которой дисфункция черепного нерва проявляется на стороне поражения, а паралич мышц конечностей — на противоположной.[1]

Дисфункция черепного нерва может быть вызвана поражением, относящимся к одному из 4 уровней. **Надъядерным** считают повреждение нисходящих путей, следующих от высших отделов ЦНС (обычно, от коры большого мозга) к соответствующим ядрам черепных нервов в стволе мозга; **ядерным** — повреждение непосредственно ядер черепных нервов; **пучковым** — повреждение волокон корешков черепных нервов до их выхода из ствола мозга; и **периферическим** — повреждение ствола черепного нерва после его выхода из ствола мозга. Клинические проявления зависят от локализации поражения.

---

1 В отечественной литературе это называется альтернирующим синдромом, а альтернирующая гемиплегия — это поражение пирамидного пути в области перекреста пирамид, когда парез возникает в руке на одной стороне, чаще на стороне поражения, и в ноге на противоположной стороне (*прим. ред.*).

Поверхностная анатомия

Три отдела ствола мозга – средний мозг, мост и продолговатый мозг – на вентральной (передней) поверхности ствола мозга имеют четко очерченные границы (рис. 4.**1 а**).

Продолговатый мозг

Продолговатый мозг тянется в ростральном направлении от места выхода первых шейных корешков (C1) в большое отверстие черепа до границы с мостом мозга, что составляет примерно 2,5–3 см.

Вид сзади. На дорсальной (задней) поверхности продолговатого мозга по обеим сторонам от средней линии располагаются *бугорки тонких ядер*, а латерально от них – *бугорки клиновидных ядер* (рис. 4.**1 б**). Эти небольшие выступы на поверхности мозга образованы тонким и клиновидным ядрами, в которых заключены вторые нейроны одноименных чувствительных путей, восходящих по задним канатикам и далее от этих ядер в составе медиальной петли следующих в таламус. Верхней границей продолговатого мозга считается условная линия, проведенная через каудальную часть средних ножек мозжечка. Дно IV желудочка (иначе, – *ромбовидная ямка*) обрамлено по бокам верхними и нижними ножками мозжечка. Поперек дна IV желудочка, разделяя его на ростральную и каудальную части, стелятся мозговые полоски, в которых содержатся волокна, следующие от дугообразных ядер к мозжечку. Каудальная часть дна IV желудочка содержит ряд возвышений (бугорков), приподнятых ядрами черепных нервов, среди них – *треугольник блуждающего нерва* (заднее ядро блуждающего нерва), *треугольник подъязычного нерва* (ядро подъязычного нерва) и *вестибулярное поле*, где находятся преддверное и улитковое ядра. В ростральной части дна IV желудочка выступает бугорок лицевого нерва, который образовали волокна лицевого нерва, огибающие ядро отводящего нерва. Верхний мозговой парус, ножки мозжечка и сам мозжечок нависают над ромбовидной ямкой, образуя крышу IV желудочка.

Вид спереди и сбоку. При осмотре продолговатого мозга спереди (рис. 4.**1 а**) хорошо видны *пирамиды*, от которых получили свое название проходящие в них пирамидные тракты. Чуть ниже виден *перекрест пирамид*. Латеральнее пирамид с обеих сторон выступают

Рис. 4.**1. Ствол мозга:**
а — вид спереди; **б** — вид сзади; **в** — вид сбоку

другие округлые образования, называемые оливами, в которых залегают *нижние оливные ядра*.

Подъязычный нерв (XII) покидает ствол мозга между пирамидой и оливой, выходя из переднелатеральной борозды. Ядра подъязычного нерва, как, впрочем, и ядра нервов, иннервирующих наружные мышцы глаза, в стволе мозга лежат поблизости от средней линии в так называемой базальной пластинке (*lamina basalis*). Позади олив из ствола мозга один под другим выходят корешки *добавочного* (XI), *блуждающего* (X) и *языкоглоточного* (IX) *нервов* (рис. 4.**1 а** и **в**). Еще кзади между линией выхода этих нервов и дорсолатеральной бороздой выпячивается *серый бугорок*, который также называют тройничным из-за того, что он образован ядром спинномозгового пути тройничного нерва. Кроме того, здесь пролегает задний спиноцеребеллярный тракт, который восходит к мозжечку и проникает в него через нижние ножки мозжечка (веревчатые тела).

Мост

Вид спереди. Если осмотреть мост спереди и с обеих сторон, становится понятным, откуда взялось это название: мост, опоясывая ствол широкой полосой горизонтальных волокон, как бы связывает оба полушария мозжечка. Снизу с ним граничит продолговатый мозг, а сверху – ножки мозга, составляющие средний мозг. На ипсилатеральной стороне моста нисходящие *кортико-понтинные волокна* образуют синапсы со вторыми нейронами, откуда те перекидывают горизонтально идущие понтоцеребеллярные волокна на противоположную сторону и в составе средних ножек мозжечка проникают в мозжечок. В вертикальной борозде посередине моста снизу вверх поднимается базилярная артерия, однако эту борозду в основании моста формирует не артерия, а выступающие с обеих сторон от нее пирамидные тракты.

Вид сбоку. На латеральной поверхности моста (рис. 4.**1 в**) обращают на себя внимание горизонтальные мостовые волокна, которые стягиваются и образуют *среднюю ножку мозжечка*. Чуть медиальнее основания средней мозжечковой ножки из толщи моста наружу выбирается тройничный нерв (V).

Вид сзади. Дорсальная поверхность моста, по сути, является дном IV желудочка. Она имеет форму треугольника (верхняя половина

ромбовидной ямки), основанием которого служит горизонтальный отрезок, обозначающий сзади границу между мостом и продолговатым мозгом. На обоих концах этого отрезка IV желудочек открывается в субарахноидальное пространство двумя *латеральными апертурами (отверстия Люшки).* Непарная *срединная апертура* IV желудочка (*отверстие Мажанди*) расположена на каудальном (нижнем) конце IV желудочка (рис. 4.**1 в**). Крышу IV желудочка настилают верхние мозжечковые ножки и верхний мозговой парус.

Средний мозг

Средний мозг (мезэнцефалон) располагается между мостом и промежуточным мозгом.

Вид спереди. На вентральной поверхности среднего мозга наиболее заметны два плотных пучка волокон, выступающих над поверхностью мозга и ближе к мосту сходящиеся вместе. Их называют *ножками мозга.* Углубление между ножками мозга — межножковая ямка — это место выхода *глазодвигательных нервов* (III) из ствола мозга. Внизу каудальной границей ножек мозга служит мост мозга, а наверху, рострально, перед входом в полушария большого мозга границей становятся огибающие их *зрительные тракты* (рис. 4.**1 а**).

Вид сзади. На дорсальной поверхности среднего мозга, называемой *покрышкой среднего мозга*, расположены четыре возвышения, объединяемые под названием *пластинка четверохолмия.* В два *верхних холмика* для первичной переработки поступает зрительная информация; в два *нижних холмика*, размером поменьше, — звуковая информация. Непосредственно под нижними холмиками из ствола мозга выходят *блоковые нервы* (IV), каждый из которых, обогнув ножку мозга на своей стороне, уходит вперед. Это единственная пара черепных нервов, выходящая из ствола мозга сзади.

Вид сбоку. Два маленьких парных выпячивания, расположенных по бокам от четверохолмия, называют *медиальными коленчатыми телами* (подкорковые центры слуха) и *латеральными коленчатыми телами* (подкорковые центры зрения). Коленчатые тела включены в состав таламуса и потому относятся не к среднему, а к промежуточному мозгу.

Для лучшего понимания внутренней структуры ствола мозга сначала предлагаем рассмотреть строение черепных нервов.

Черепные нервы

Ядра, состав и функции

На рис. 4.**2** схематически изображена дорсальная поверхность ствола мозга. Для большей наглядности справа показаны только двигательные (выделены красным цветом) и парасимпатические (выделены зеленым цветом) ядра черепных нервов, а слева — только чувствительные (соматосенсорные и специфические сенсорные) ядра (выделены синим цветом). На рис. 4.**3** и 4.**4** отражены анатомические взаимоотношения между двигательными и парасимпатическими ядрами, а также между соматосенсорными и специфическими сенсорными ядрами в боковой проекции.

Ядра, состав и функции отдельных черепных нервов указаны в табл. 4.**1**.

Рис. 4.**5** показывает места выхода всех 12 черепных нервов из ствола мозга, их функциональное распределение и органы, в которых они начинаются или заканчиваются. Все 12 черепных нервов — от I (обонятельный) до XII (подъязычный) — приведенные на рисунке, следует знать наизусть, при этом необходимо помнить, что II, зрительный нерв, на самом деле, являет собой не периферический нерв, а проводящий путь ЦНС.

Напомним, что спинномозговые нервы состоят из соматических афферентных и эфферентных, а также вегетативных афферентных и эфферентных волокон. В черепных нервах распределение волокон оказывается несколько сложнее, чему есть два объяснения. Во-первых, у ряда черепных нервов волокна, являющиеся специфическими сенсорными, начинаются в органах чувств, находящихся в голове (зрение, слух, вкус, обоняние). Во-вторых, у некоторых черепных нервов эфферентные волокна берут начало в ядрах, которые в процессе эмбриогенеза сформировались из жаберных дуг, отчего эти волокна и иннервируют мышцы жаберного (бранхиогенного) происхождения.

В связи с этим волокна черепных нервов делят на 7 типов.

- *Соматические афферентные волокна* проводят импульсы осязания, давления, болевой, температурной и проприоцептивной чувствительности от рецепторов кожи, суставов, сухожилий и др.

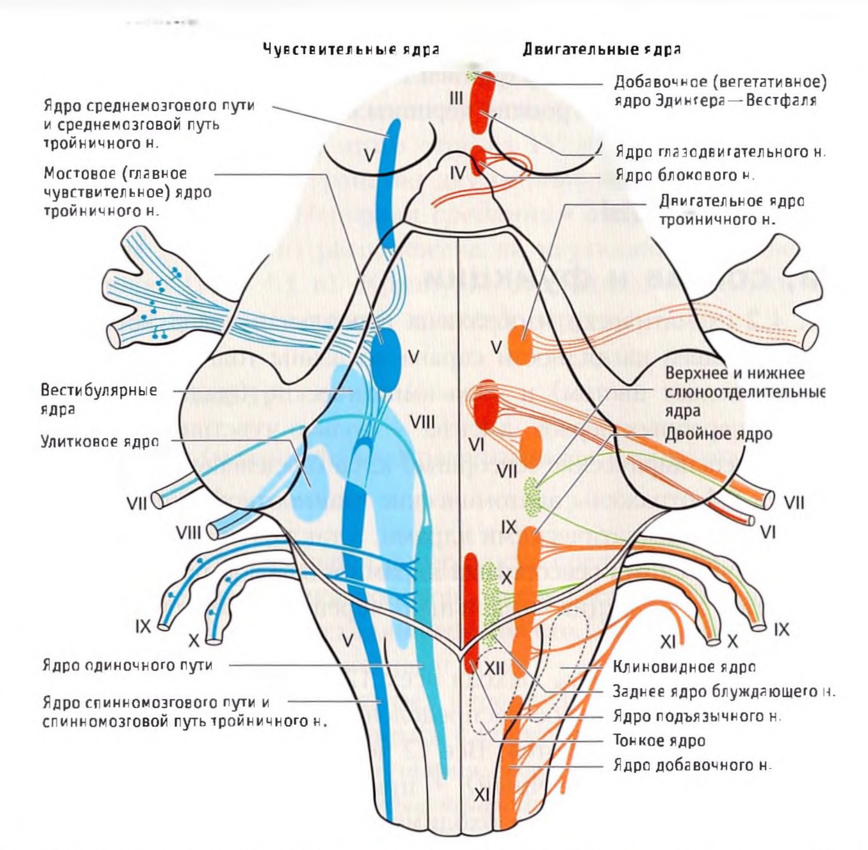


Рис. 4.**2. Ядра черепных нервов, вид сзади.** Чувствительные (соматосенсорные и относящиеся к специальным видам чувствительности) ядра показаны слева, двигательные и парасимпатические ядра — справа

- *Вегетативные афферентные волокна* (иначе – *висцеральные афферентные волокна*) проводят импульсы (боль) от внутренних органов.
- *Специальные соматические афферентные волокна* проводят возбуждение от специальных рецепторов (глаз, ухо).
- *Специальные висцеральные афферентные волокна* переносят информацию, связанную с ощущением вкуса и обонянием.
- *Общие соматические эфферентные волокна* переносят двигательные импульсы к скелетным мышцам (глазодвигательный, блоковый, отводящий и подъязычный нервы).

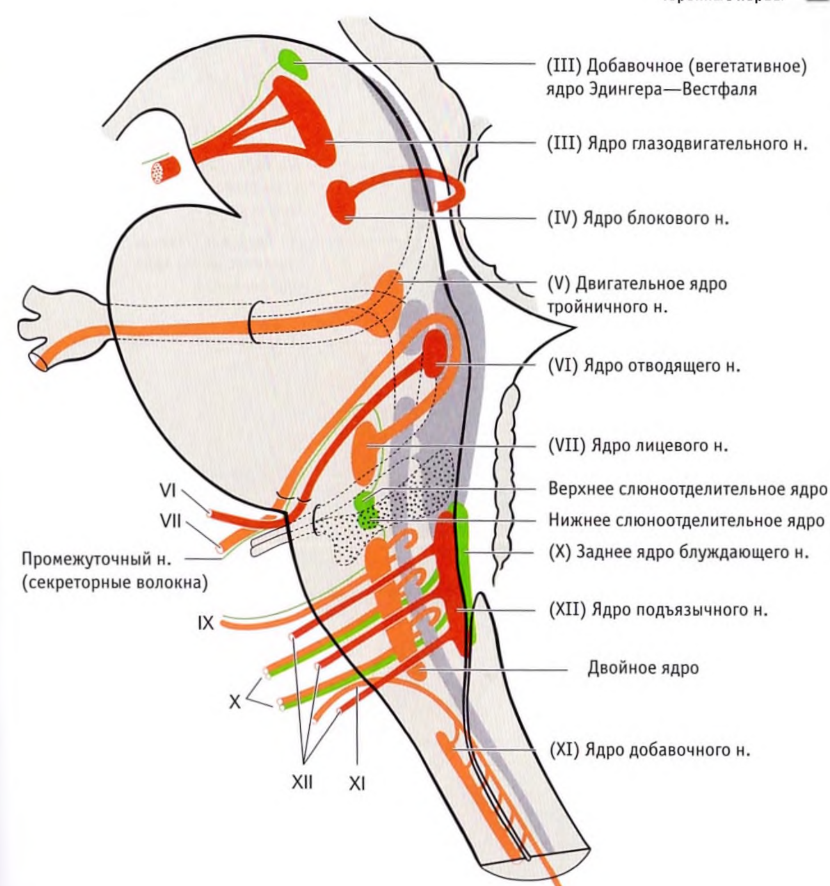


Рис. 4.3. **Двигательные и парасимпатические ядра черепных нервов, вид сбоку**

- *Висцеральные эфферентные волокна* иннервируют железы, гладкие мышцы и миокард (как симпатические, так и парасимпатические волокна).
- *Специальные бранхиогенные афферентные волокна* иннервируют мышцы, которые произошли от мезодермальных жаберных дуг. К ним относятся двигательные волокна лицевого нерва (вторая жаберная дуга), языко-глоточный нерв (третья жаберная дуга) и блуждающий нерв (четвертая и нижележащие жаберные дуги).

Отверстия, щели и каналы, через которые черепные нервы покидают полость черепа, изображены на рис. 4.**6** слева. Сами нервы, выходящие через них, показаны на правой половине рисунка (обрезаны).

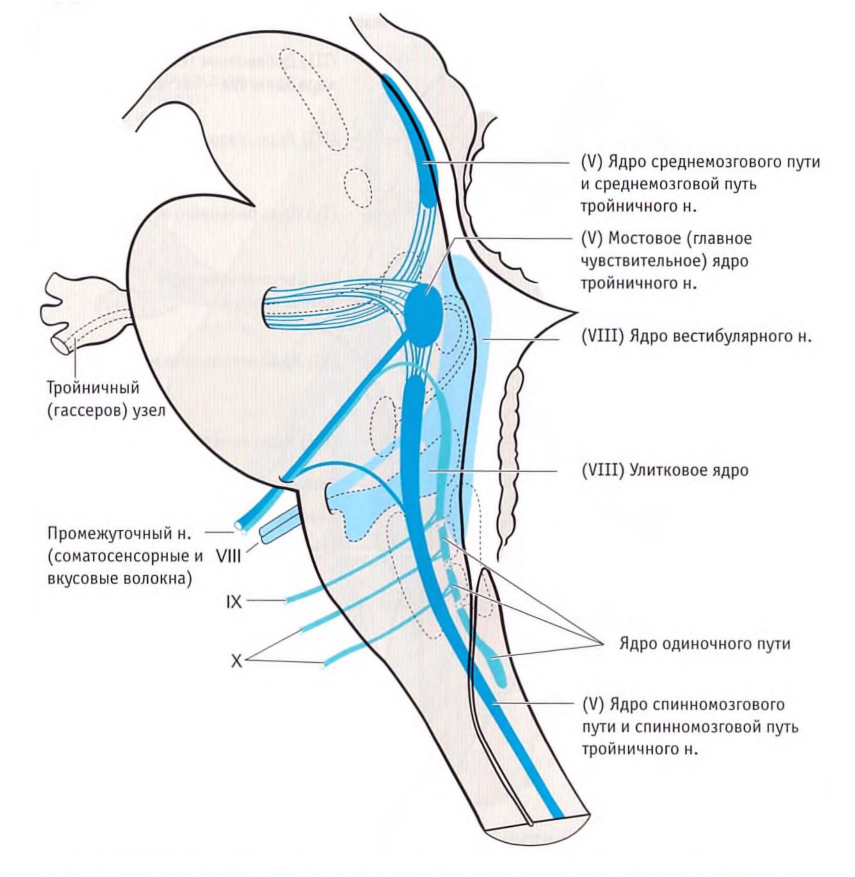


Рис. 4.4. **Чувствительные ядра (соматосенсорные и относящиеся к специальным видам чувствительности), вид сбоку**

Обонятельная система [I черепной нерв]

Обонятельный путь (рис. 4.7 и 4.8) включает в себя следующие элементы: обонятельный эпителий в носовой полости, обонятельные нити (собственно они и являются обонятельным нервом), обонятельная луковица с обонятельным трактом и обонятельная область коры (древняя кора), которая тянется от крючка височной доли через переднее продырявленное вещество к медиальной поверхности лобной доли под колено мозолистого тела.

Обонятельный эпителий выстилает слизистую оболочку в верхних отделах каждой носовой полости на площади около 2 см², распростра-

Таблица 1.1. **Черепные нервы**

Название нерва	Состав, волокна	Ядра и ганглии	Функция
Обонятельный [I]	Специальные висцеральные афферентные	Биполярные обонятельные клетки обонятельного эпителия	Обоняние
Зрительный [II]	Специальные соматические афферентные	Ганглиозные клетки сетчатки	Зрение
Глазодвигательный [III]	(а) Соматические афферентные	Ядро глазодвигательного нерва (средний мозг)	Иннервирует мышцы глаза: верхнюю, нижнюю и медиальную прямые мышцы, нижнюю косую мышцу и мышцу, поднимающую верхнее веко
	(б) Висцеральные эфферентные (парасимпатические)	Ядро Эдингера—Вестфаля	Сфинктер зрачка, ресничная мышца
	(в) Соматические афферентные	Проприорецепторы наружных мышц глаза	Проприоцепция (проприоцептивная чувствительность)
Блоковый [IV]	(а) Соматические эфферентные	Ядро блокового нерва (средний мозг)	Верхняя косая мышца глаза
	(б) Соматические афферентные	Проприорецепторы	Проприоцепция (проприоцептивная чувствительность)
Тройничный [V]	(а) Соматические афферентные	Биполярные клетки ганглия тройничного нерва	Чувствительность в области лица, полости носа и ротовой полости
1-я жаберная дуга	(б) Бранхиогенные эфферентные	Двигательное ядро тройничного нерва	Жевательные мышцы
	(в) Соматические афферентные	Проприорецепторы	Проприоцепция
Отводящий [VI]	Соматические афферентные	Ядро отводящего нерва	Латеральная прямая мышца глаза
Лицевой [VII]	(а) Бранхиогенные эфферентные	Ядро лицевого нерва	Мимические мышцы, шилоподъязычная мышца, подкожная мышца шеи, двубрюшная мышца
Промежуточный нерв 2-я жаберная дуга	(б) Висцеральные эфферентные	Верхнее слюноотделительное ядро	Носовые и слезные железы, слюноотделение, подъязычная и подчелюстная железы

Название нерва	Состав. волокна	Ядра и ганглии	Функция
	(в) Специальные висцеральные афферентные	Коленчатый ганглий	Вкус (передние $^{2}/_{3}$ языка)
	(г) Соматические афферентные	Коленчатый ганглий	Наружное ухо, часть слухового прохода, наружная поверхность барабанной перепонки (соматосенсорные волокна)
Преддверно-улитковый [VIII]	Специальные соматические афферентные	(а) Вестибулярный ганглий	Равновесие, ампулярные гребешки полукружных каналов, пятна эллиптического и сферического мешочков
		(б) спиральный ганглий	Слух, кортиев орган
Языко-глоточный [IX]	(а) Бранхиогенные эфферентные	Двойное ядро	Шило-глоточная мышца, мышцы глотки
3-я жаберная дуга	(б) Висцеральные эфферентные (парасимпатические)	Нижнее слюноотделительное ядро	Слюноотделение, околоушная железа
	(в) Специальные висцеральные афферентные	Нижний узел	Вкус (задняя $^{1}/_{3}$ языка)
	(г) Висцеральные афферентные	Верхний узел	Чувствительность на задней $^{1}/_{3}$ языка и глотки (глоточный рефлекс)
	(д) Соматические афферентные	Верхний узел	Среднее ухо, евстахиева труба (чувствительность)
Блуждающий [X]	(а) Бранхиогенные эфферентные	Двойное ядро	Мышцы гортани и глотки
4-я жаберная дуга	(б) Висцеральные эфферентные	Заднее ядро блуждающего нерва	Внутренние органы грудной и брюшной полости (парасимпатическая иннервация)
	(в) Висцеральные афферентные	Нижний узел	Брюшная полость (чувствительность)
	(г) Специальные висцеральные афферентные		Вкус: надгортанник
	(д) Соматические афферентные	Верхний (яремный) узел	Слуховой канал, твердая мозговая оболочка (чувствительность)
Добавочный [XI]	(а) Бранхиогенные афферентные	Двойное ядро	Мышцы гортани и глотки
	(б) Соматические эфферентные	Клетки переднего рога	Грудино-ключично-сосцевидная и трапециевидная мышцы
Подъязычный [XII]	Соматические эфферентные	Ядро подъязычного нерва	Мышцы языка

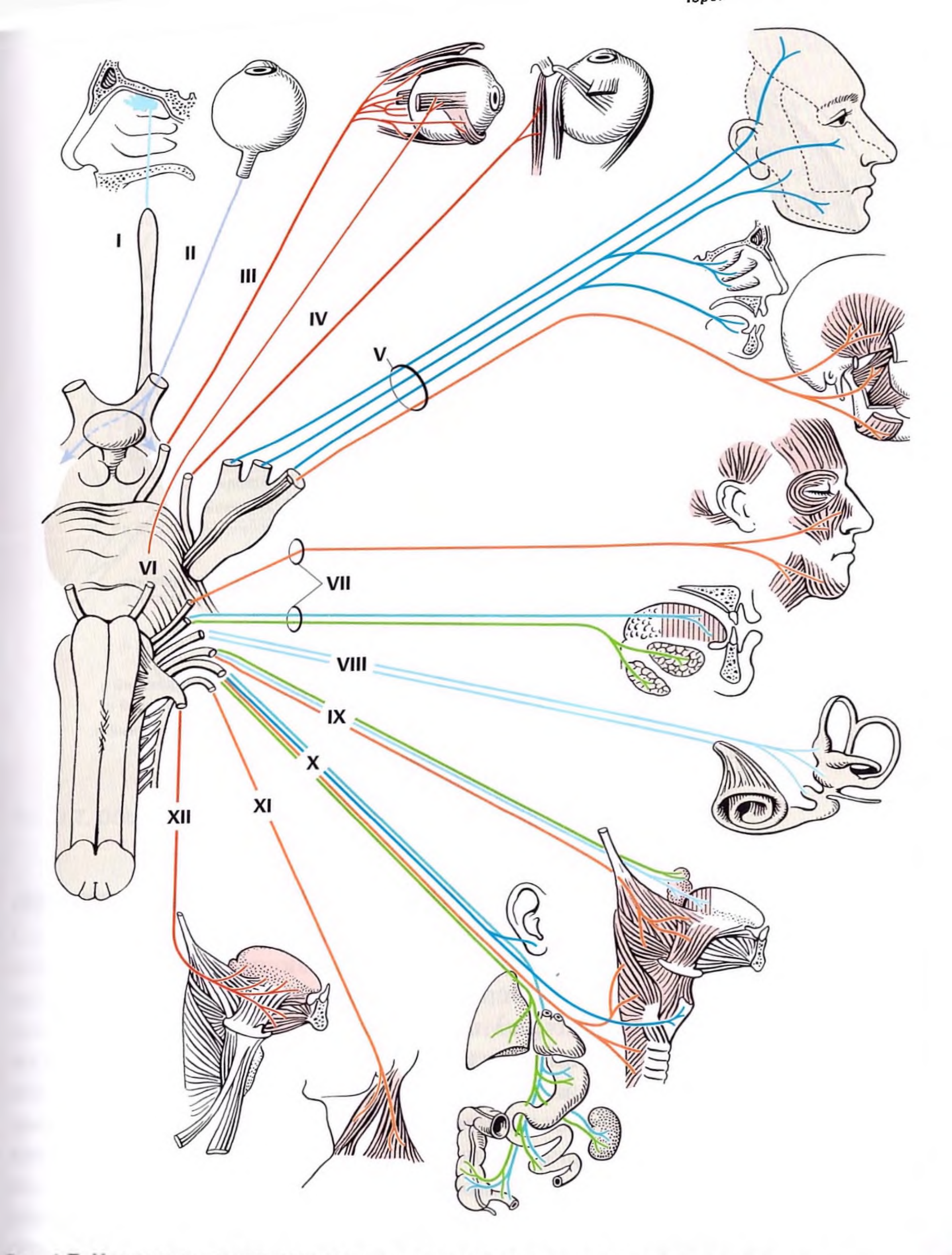


Рис. 4.5. Черепные нервы: места выхода из ствола мозга, состав волокон и зоны иннервации

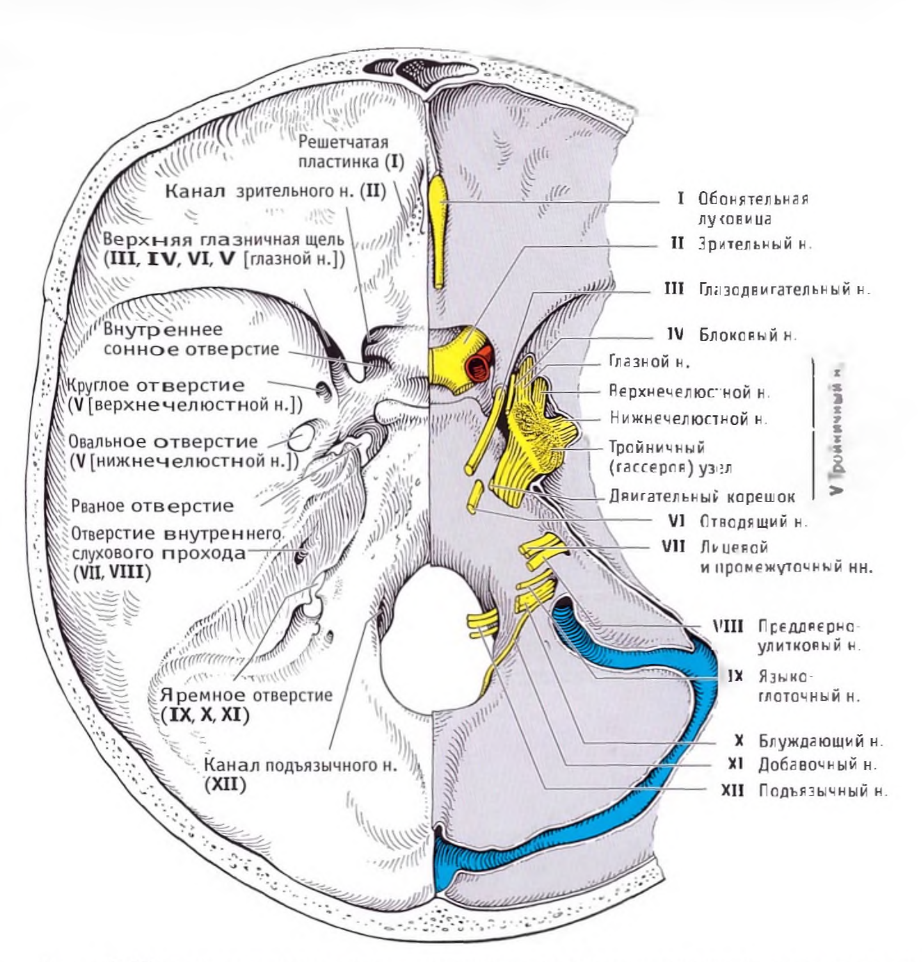


Рис. 4.6. **Места выхода черепных нервов из полости черепа.** Выходные отверстия показаны слева, черепные нервы – справа

няясь как на верхнюю носовую раковину, так и на верхнюю часть носовой перегородки. В нем среди опорных клеток заключены обонятельные клетки (рецепторы) и обонятельные (боуменовы) железы, выделяющие серозную жидкость, – так называемую обонятельную слизь, которая, по всей вероятности, растворяет ароматические вещества. *Обонятельные (чувствительные) клетки* являются биполярными нейронами; их периферические отростки в виде обонятельных волосков выступают из поверхности обонятельного эпителия, где их обволакивает обонятельная слизь. В обонятельном эпителии помимо обонятельных и опорных клеток расположены еще и *базальные* клетки.

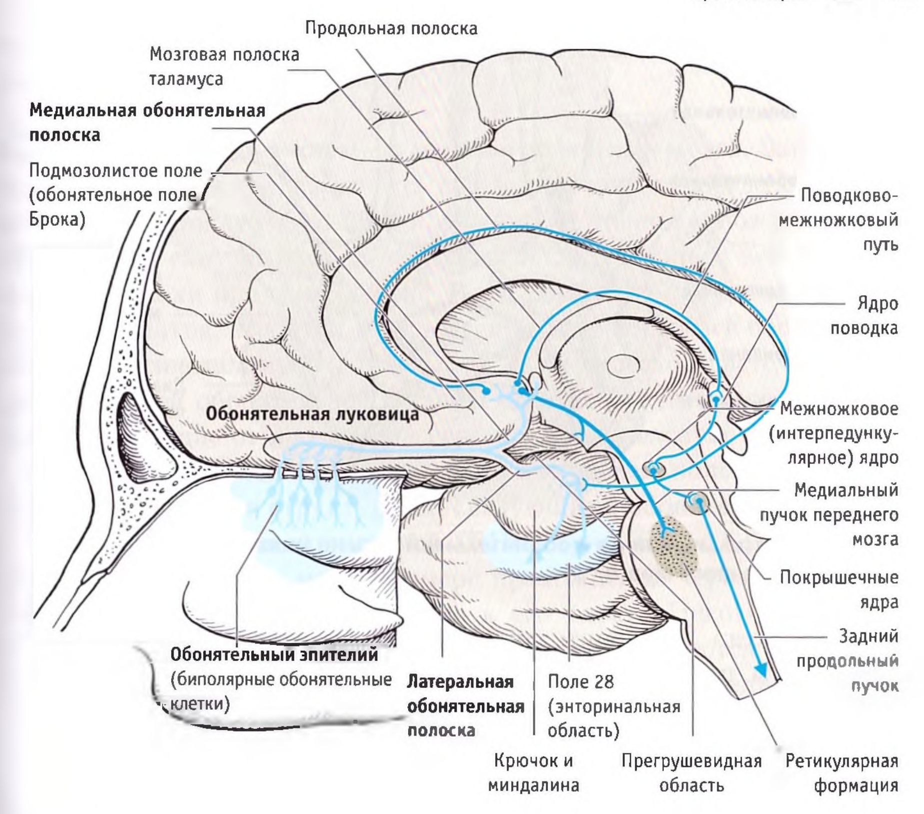


Рис. 4.7. **Обонятельный нерв, обонятельный путь и обонятельные пути**

Обонятельные нити и обонятельная луковица. Центральные отростки (аксоны) обонятельных клеток собираются в пучки, представляющие собой сотни немиелинизированных волокон, окруженных единой оболочкой из шванновских клеток (леммоцитов). Таким образом, эти обонятельные нити, которых насчитывается около 20 с каждой стороны, на самом деле являются обонятельными нервами, то есть I пара черепных нервов представлена не единым стволом, каким обычно представляется нерв, а разобщенными периферическими нервными волокнами. Далее обонятельные нити поднимаются сквозь мелкие отверстия в решетчатой пластинке и вступают в обонятельную луковицу, где они образуют первый в обонятельном пути синапс. Несмотря на то, что обонятельный путь анатомически не связан с корой большого мозга, фактически обонятельная луковица представляет собой выпячивание

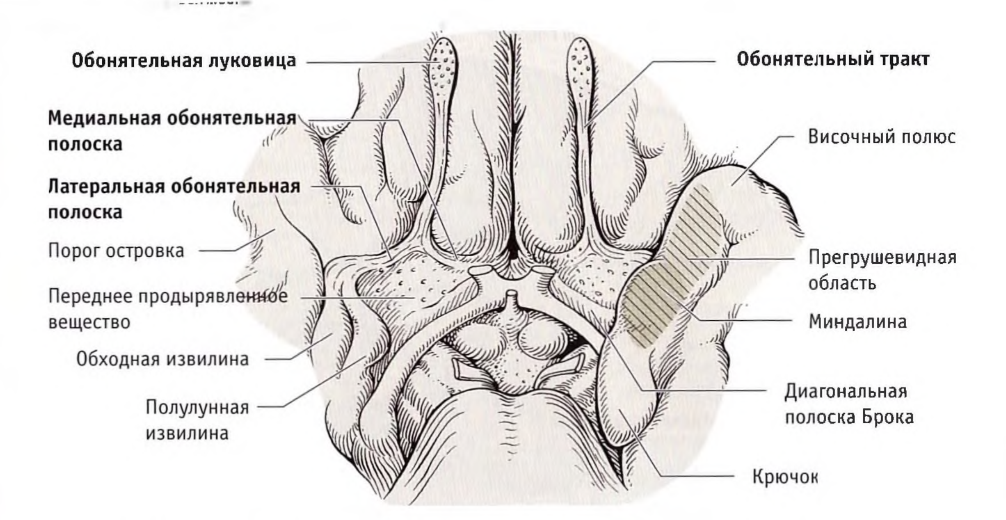


Рис. 4.8. **Обонятельный нерв и обонятельный путь на нижней поверхности полушарий большого мозга**

конечного мозга. В обонятельной луковице возбуждение через сложные синапсы переключается на дендриты митральных, пучковых и зернистых клеток.

Обонятельный путь. Первые нейроны обонятельных путей — *биполярные обонятельные клетки*; вторые нейроны — *митральные* и *пучковые клетки* обонятельной луковицы. Их аксоны формируют *обонятельный путь* (второй нейрон), который прилежит к базальной (орбито-фронтальной) коре лобной доли снизу. Впереди от переднего продырявленного вещества обонятельный путь делится на *латеральную и медиальную обонятельные полоски*. Волокна латеральной полоски, минуя порог островка, следуют к *миндалине, полулунной извилине и охватывающей извилине* (препириформная область). Отсюда берут начало волокна третьего нейрона, которые тянутся к переднему отделу *парагиппокампальной извилины* (*поле 28 по Бродману*, содержащее корковые проекционные поля и ассоциативные поля обонятельной системы). Волокна медиальных полосок оканчиваются в *ядрах области перегородки* ниже колена мозолистого тела (подмозолистая область) и кпереди от *передней спайки*. Волокна, начинающиеся от этих ядер, в свою очередь, следуют в противоположное полушарие и в лимбическую систему. Обонятельный путь — единственный чувствительный путь, который достигает коры большого моз-

га, минуя таламус. Центральные связи обонятельной системы весьма сложны и до сих пор изучены недостаточно.

Связи обонятельной системы с другими областями мозга. Запахи, возбуждающие аппетит, вызывают рефлекторное слюноотделение, в то время как неприятные запахи провоцируют тошноту, позывы на рвоту или даже саму рвоту. Эти процессы также связаны с эмоциями: некоторые запахи приятны, другие – отталкивают. Эмоциональное восприятие запахов, вероятно, обусловлено наличием связей обонятельной системы с гипоталамусом, таламусом и лимбической системой. Среди других связей обонятельной системы следует отметить ассоциативные волокна, идущие от прозрачной перегородки в поясную извилину.

Медиальный пучок переднего мозга и *мозговые полоски таламуса* считают основными структурами, связующими обонятельную систему с вегетативной нервной системой (ВНС) (рис. 6.**9**, с.325). Медиальный пучок переднего мозга по мере прохождения через латеральные отделы гипоталамуса отдает ветви к его ядрам. Некоторые из этих волокон проходят дальше в ствол мозга и оканчиваются в вегетативных центрах ретикулярной формации, слюноотделительном ядре и заднем ядре блуждающего нерва. Мозговые полоски таламуса переключаются в ядре поводка, затем путь продолжается к межножковому ядру (узлу Ганзера) и ретикулярной формации ствола мозга (рис. 6.**9**, с.325).

Нарушения обоняния делят на количественные и качественные. Количественные нарушения обоняния включают *гипосмию* (снижение обоняния) и *аносмию* (отсутствие обоняния). Они обусловлены периферическим поражением обонятельного нерва, или, по сути, обонятельных нитей, например, из-за ринита, разрыва обонятельных нитей при переломе решетчатой пластинки или побочных эффектов лекарственных средств. Эти нарушения проявляются также в результате центрального поражения вторых нейронов в обонятельной луковице и/или поражения обонятельного тракта, типичная причина которых — менингиома обонятельной ямки. Качественные нарушения обоняния, такие как паросмия, могут включать ощущение дурных запахов — *какосмию* (в частности, неприятное ощущение запаха кала) — или *гиперосмию* (патологическое обострение обоняния). К ним обычно приводит центральное поражение, например, при височной эпилепсии.

Зрительная система [II черепной нерв]

Зрительный путь

Сетчатка (рис. 4.**9 а**) представляет собой рецепторную поверхность, воспринимающую зрительную информацию. Также как и зрительный нерв, сетчатка является частью головного мозга, вынесенную на периферию ЦНС. Наиболее важные составляющие сетчатки — *чувствительные рецепторные клетки*, или *фоторецепторы*, и *нейроны* нескольких типов, входящие в структуру зрительных путей. Самый глубокий клеточный слой сетчатки содержит фоторецепторы (палочки и колбочки). Два наиболее поверхностных слоя содержат биполярные нейроны и ганглиозные клетки.

Палочки и колбочки. Попадая на сетчатку, свет запускает в палочках и колбочках фотохимическую реакцию, в результате которой в них генерируются нервные импульсы, в конечном итоге достигающие зрительной коры. Долгое время считалось, что палочки отвечают за восприятие яркости объектов и сумеречное зрение, в то время как колбочки отвечают за цветовосприятие и зрение при ярком освещении (дневное). Однако последние исследования поставили эту гипотезу под сомнение. Вероятно, механизмы, лежащие в основе этого процесса, значительно сложнее, поэтому мы посчитали более скрупулезное их рассмотрение в этой книге неуместным.

Желтое пятно — место наибольшей остроты зрения в сетчатке, которое содержит только колбочки, причем центральный отросток (аксон) каждой колбочки образует синапс с отдельной биполярной клеткой из следующего нейронального слоя сетчатки. В остальной сетчатке рассредоточены как палочки, так и колбочки.

На сетчатку изображение объекта попадает в перевернутом виде: как сверху вниз, так и слева направо (или справа налево), подобно изображению, попадающему на пленку фотоаппарата.

Зрительный нерв, зрительный перекрест и зрительный тракт. Палочки и колбочки передают зрительную информацию на дендриты биполярных клеток сетчатки, которые отправляют ее дальше, в слой ганглиозных клеток. Длинные аксоны ганглиозных клеток сходятся к соску (диск) зрительного нерва, перегибаются через него и выходят из глазного яблока, собираясь в зрительный нерв, вбирающий в себя около 1 млн волокон. Половина этих волокон в *зрительном перекресте (хиазма)* переходит на противоположную сторону: при этом волокна от височной половины сетчатки каждого глаза остаются неперекрещен-

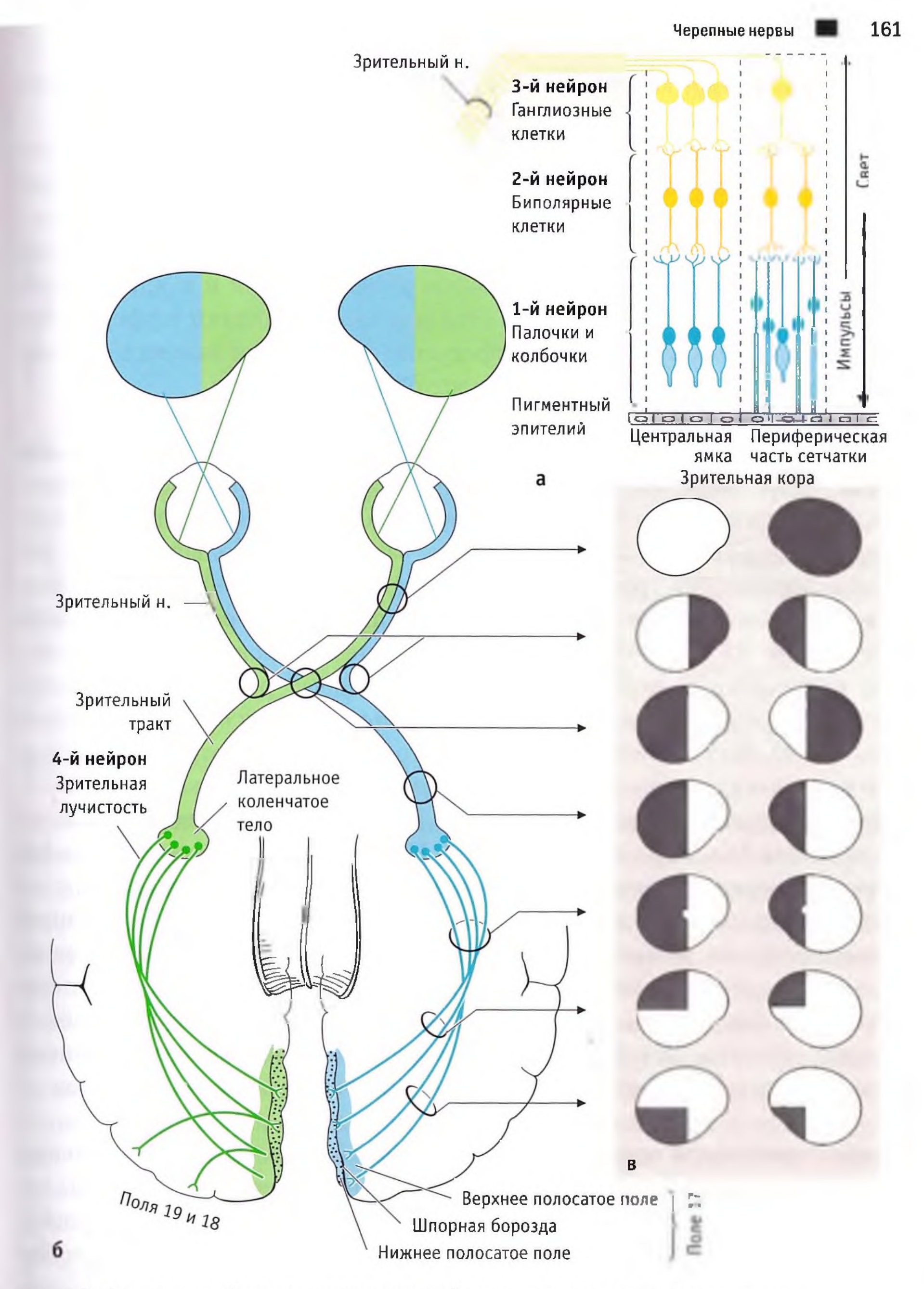


Рис. 4.9. **Зрительный нерв и проводящий путь зрительного анализатора**:
а — строение сетчатки; **б** — зрительные пути, возможные зоны поражения; **в** — дефекты полей зрения (в соответствии с зонами поражения)

ными, в то время как волокна от носовой половины сетчатки каждого глаза переходят на противоположную сторону (рис. 4.**9 а**).

В итоге волокна от височной половины сетчатки своей стороны и волокна от носовой половины сетчатки противоположного глаза дистальнее (позади) зрительного перекреста объединяются в *зрительный тракт*.

Небольшая часть волокон попутно ответвляется от зрительного тракта и направляется в верхние холмики четверохолмия и к ядрам предтектального поля (см. рис. 4.**26**). Эти волокна составляют афферентное звено различных зрительных рефлексов, в частности важного зрачкового рефлекса на свет, который будет рассмотрен ниже.

Латеральное коленчатое тело, зрительная лучистость и зрительная кора. Зрительные тракты оканчиваются в *латеральных коленчатых телах*, состоящих из 6 слоев клеток. Здесь, образуя синапсы на нейронах латерального коленчатого тела, завершается большая часть волокон зрительного тракта. В свою очередь, аксоны нейронов, начинающихся в латеральном коленчатом теле, проходят через заднюю часть внутренней капсулы (рис. 3.**2**, с.76), а затем широкой полосой волокон расходятся и огибают височные и боковые рога боковых желудочков, образуя так называемую *зрительную лучистость Грациоле* (рис. 4.**10**). Волокна зрительной лучистости оканчиваются на медиальной поверхности затылочной доли в *зрительной коре*, которая заполняет всю развилку шпорной борозды, а также выходит вверх и вниз за ее пределы (*поле 17 по Бродману*). Подавляющую часть зрительной коры занимают волокна, идущие от желтого пятна (рис. 4.**11**). Другое название поля 17 — *полосатая кора* — объясняется ее выраженной слоистостью: на разрезе затылочной доли видно, что под корой медиальной поверхности, точь-в-точь повторяя все ее контуры, пролегает еще один слой серого вещества, отделенный от первого тонкой прослойкой белого вещества, которая состоит из горизонтально ориентированных волокон и именуется полоской Вик д'Азира, или полоской Дженнари.

Соматотопическая организация в зрительной коре. Хотя в зрительном перекресте волокна зрительных путей частично перекрещиваются, отдельные нервные волокна сохраняют четкую соматотопическую организацию на всем протяжении зрительных путей — от сетчатки до зрительной коры.

Передача зрительной информации в ЦНС происходит следующим образом. Объект, находящийся в левом поле зрения, одновременно

Зрительная лучистость (для нижней половины поля зрения)
Петля Мейера
Область шпорной борозды
Зрительная лучистость (для верхней половины поля зрения)
Зрительный перекрест (хиазма)
Боковой желудочек (нижний рог)
Латеральное коленчатое тело

Рис. 4.10. **Зрительная лучистость** (пучок Грациоле)

отображается в носовой половине сетчатки левого глаза и в височной половине сетчатки правого глаза. Волокна зрительного нерва, берущие начало от носовой половины сетчатки левого глаза, проходят по левой стороне зрительного перекреста, переходят на противоположную сторону и присоединяются к волокнам, идущим от височной половины сетчатки правого глаза в составе правого зрительного тракта. Затем в синапсах возбуждение переключается на нейроны правого латерального коленчатого тела и по правой зрительной лучистости попадает в правую зрительную кору. Таким образом, зрительное восприятие объектов, находящихся в левой половине поля зрения, происходит в правой зрительной коре. Аналогично все зрительные импульсы, связанные с правой половиной поля зрения, через левые зрительный тракт и лучистость попадают в левую зрительную кору (рис. 4.**9 б**).

Зрительные волокна, начинающиеся от желтого пятна, проходят в височной части диска зрительного нерва и далее в центре зрительного нерва (рис. 4.**12**), поэтому при повреждении этих волокон офтальмоскопия выявляет атрофию (побледнение) височной половины диска зрительного нерва.

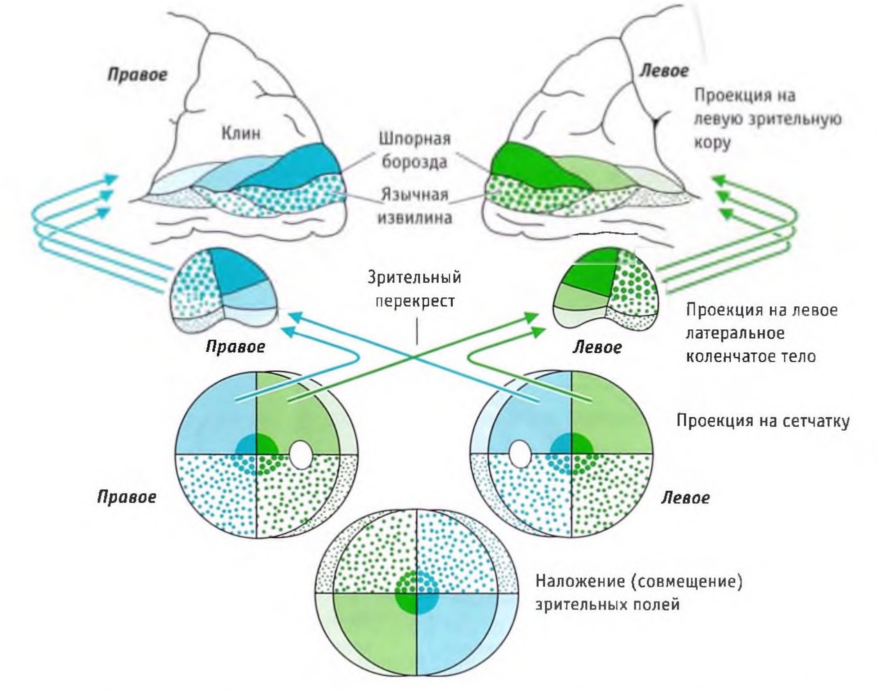


Рис. 4.11. Проекция полей зрения на сетчатку, латеральное коленчатое тело и зрительную кору

Симптомы поражения зрительных путей

Поражение зрительного нерва. Поражение зрительного нерва возможно на 3 уровнях: диск зрительного нерва, передний отдел и ретробульбарный отдел (то есть расположенный позади глазного яблока). **Поражение диска зрительного нерва** (например, *отек диска зрительного нерва* вследствие повышения внутричерепного давления и ряда метаболических нарушений) можно выявить путем офтальмоскопии. **Поражение переднего отдела зрительного нерва** нередко бывает обусловлено васкулитом (к примеру, височным артериитом). А вот **ретробульбарное поражение** зрительного нерва (ретробульбарный неврит) особенно часто бывает проявлением рассеянного склероза. Повреждение в любом из этих отделов может вызвать стойкое нарушение или полную утрату зрения в пораженном глазу. Кратковременные эпизоды нарушения зрения в одном глазу, продолжающиеся от нескольких секунд до нескольких минут («транзиторная монокулярная слепота»), обозначаемые как **«мимолетная» слепота (*amaurosis fugax*),** обычно вызваны закупоркой сосудов сетчатки микроэмболами. Нередко



Рис. 4.**12. Положение макулопапиллярного пучка в сетчатке, зрительном нерве и зрительном перекресте**

источником эмболии становится атеросклеротическая бляшка во внутренней сонной артерии, поэтому в таких случаях следует исключить стеноз внутренней сонной артерии.

Поражение зрительного перекреста могут вызвать опухоль гипофиза, краниофарингиома или менингиома турецкого седла, которые, как правило, давят на перекрещивающиеся волокна в центральной части перекреста. В таких случаях развивается частичная слепота с невозможностью увидеть объект, находящийся в пределах височных половин полей зрения с обеих сторон, то есть **битемпоральная гемианопсия**, которую также называют «феноменом шор» по аналогии с тем, как шоры с боков прикрывают глаза у лошадей. Поскольку волокна, которые начинаются в нижней части сетчатки и проходят соответственно в нижней части зрительного перекреста, страдают первыми, то наиболее ранним симптомом заболевания нередко оказывается битемпоральная верхнеквадрантная гемианопсия. В первую очередь может нарушиться цветоощущение.

Несколько реже поражение зрительного перекреста влечет за собой развитие **биназальной гемианопсии**, например, когда опухоль растет вокруг зрительного перекреста, окружая и сдавливая его с двух сторон. При этом страдают, как правило, неперекрещенные латерально расположенные волокна, идущие от височных половин сетчаток обоих глаз и воспринимающие изображение от носовых половин поля зрения с обеих сторон. Другими возможными причинами поражения могут стать аневризма внутренней сонной артерии или базальный менингит, однако в этих случаях изолированная биназальная гемианопсия возникает крайне редко.

Битемпоральную и биназальную гемианопсию объединяют под термином **гетеронимная гемианопсия**, так как в подобных случаях в каждом глазу выпадают разносторонние половины полей зрения. При битемпоральной гемианопсии выпадают наружные половины полей зрения (правая в правом глазу и левая в левом глазу), а при биназальной гемианопсии — внутренние половины полей зрения (левая в правом глазу и правая в левом глазу).

Поражение зрительного тракта, напротив, приводит к развитию **гомонимной гемианопсии**, при которой выпадают односторонние половины полей зрения каждого глаза. Поэтому, например, при повреждении волокон правого зрительного тракта в зрительную кору не попадают импульсы, идущие от правых половин сетчатки каждого глаза. В результате выпадают левые половины полей зрения каждого глаза (рис. 4.**9б** и **в**). Обычно зрительный тракт поражают опухоль или базальный менингит, реже — травма.

Поскольку повреждение зрительного тракта затрагивает волокна, следующие по нему к верхним холмикам и предтектальному полю (см. с.187), то зрачок перестает реагировать на свет, направленный точно в половину сетчатки, ипсилатеральную очагу поражения. В принципе, этот метод определения *гемианоптической реакции зрачков на свет* можно было бы использовать, чтобы отличить поражение зрительного тракта от поражения более дистальных отделов зрительных путей, однако, в обычных условиях осветить только одну половину сетчатки почти невозможно, из-за чего проба не имеет клинического применения.

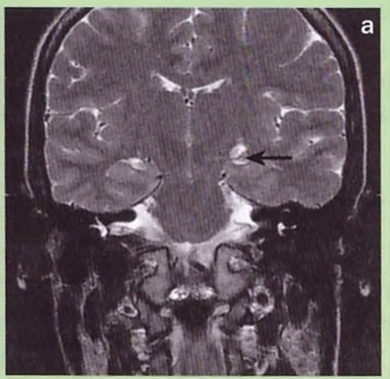
Поражение зрительной лучистости. Поражение зрительной лучистости в проксимальном отделе также вызывает развитие **гомонимной гемианопсии**, которая, однако, во многих случаях является *неполной*, так

Клинический пример 1: поражение зрительного тракта при рассеянном склерозе

Студентка 19 лет, считавшая себя совершенно здоровой, внезапно обнаружила, что плохо видит при взгляде в одном направлении. В течение 24 часов нарушение зрения прогрессировало, и зона нечеткого видения распространилась на всю правую половину поля зрения. После консультации врача больную госпитализировали.

Исследование полей зрения в стационаре выявило правостороннюю гомонимную гемианопсию с сохранением зрения в верхней части правой половины поля зрения. При неврологическом и клиническом осмотре, а также при проведении стандартных лабораторных анализов патологических изменений выявлено не было.

Дальнейшее обследование, включавшее МРТ (рис. 4.**13**), клинический анализ ЦСЖ и исследование зрительных вызванных потенциалов (ВП), подтвердило предположение о воспалительном происхождении заболевания, а именно – рассеянном склерозе. Очаг поражения растянулся вдоль левого зрительного тракта. Кортикостероидная терапия привела к регрессу симптомов в течение 3 дней.



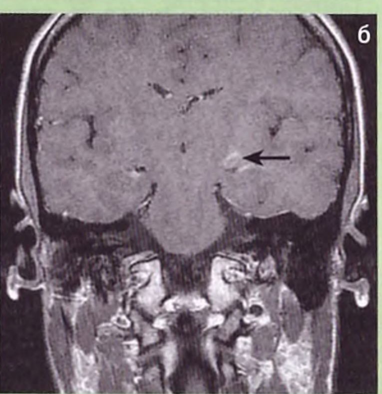


Рис. 4.**13. МРТ: воспалительное поражение левого зрительного тракта при рассеянном склерозе:** **а** — МРТ, Т2-взвешенное изображение во фронтальной плоскости: гиперинтенсивный очаг в области левой зрительной лучистости над сосудистой щелью, патологический процесс не затрагивает только базальную часть зрительного тракта (стрелка); **б** — МРТ с контрастным усилением, Т1-взвешенное изображение во фронтальной плоскости: накопление контраста в этой области указывает на свежий очаг воспаления.

как волокна зрительной лучистости широко рассредоточены на большом пространстве (рис. 4.**9**). Верхняя квадрантная гомонимная гемианопсия указывает на поражение переднего отдела височной доли с захватом части зрительной лучистости, известной как петля Мейера (рис. 4.**10**). Нижняя квадрантная гомонимная гемианопсия указывает на поражение теменной или затылочной части зрительной лучистости.

Движения глаз (III, IV и VI черепные нервы)

Глазные мышцы иннервируются тремя черепными нервами с каждой стороны: глазодвигательным (III), блоковым (IV) и отводящим (VI) (рис. 4.**14** и 4.**15**).

Ядра глазодвигательного и блокового нервов располагаются в покрышке среднего мозга, а ядро отводящего нерва залегает в покрышке моста под дном IV желудочка.

В этой главе мы постараемся объяснить движения глаз настолько просто, насколько это возможно, поэтому начнем с движений одного глаза, которые запускаются импульсами, попадающими к наружным глазным мышцам по каждому из трех нервов. При этом глазные яблоки поворачиваются содружественно, то есть в норме оба глаза смотрят

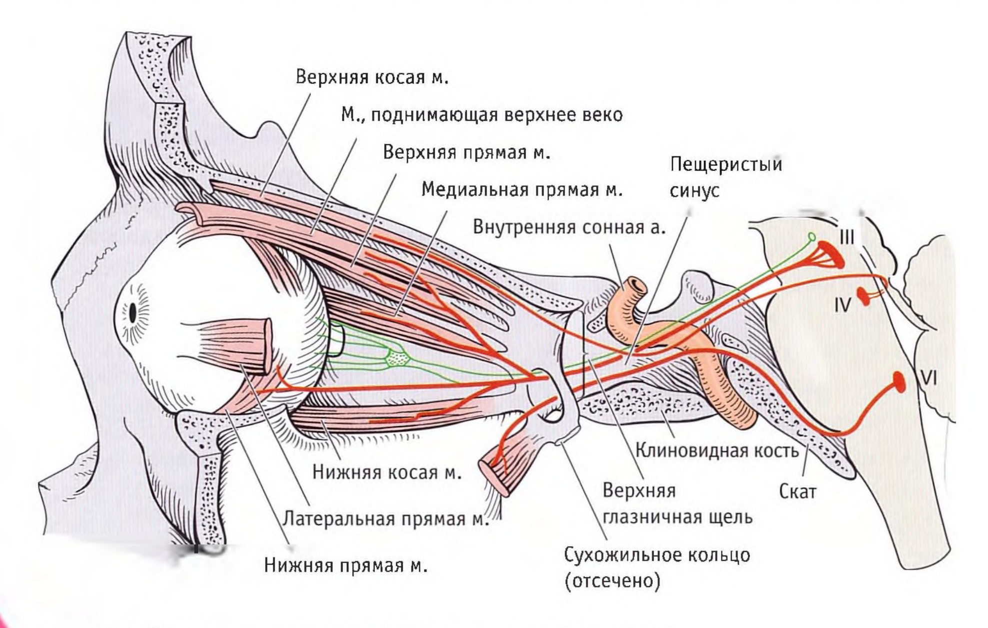


Рис. 4.**14**. **Иннервация наружных мышц глаза** (вид сбоку)

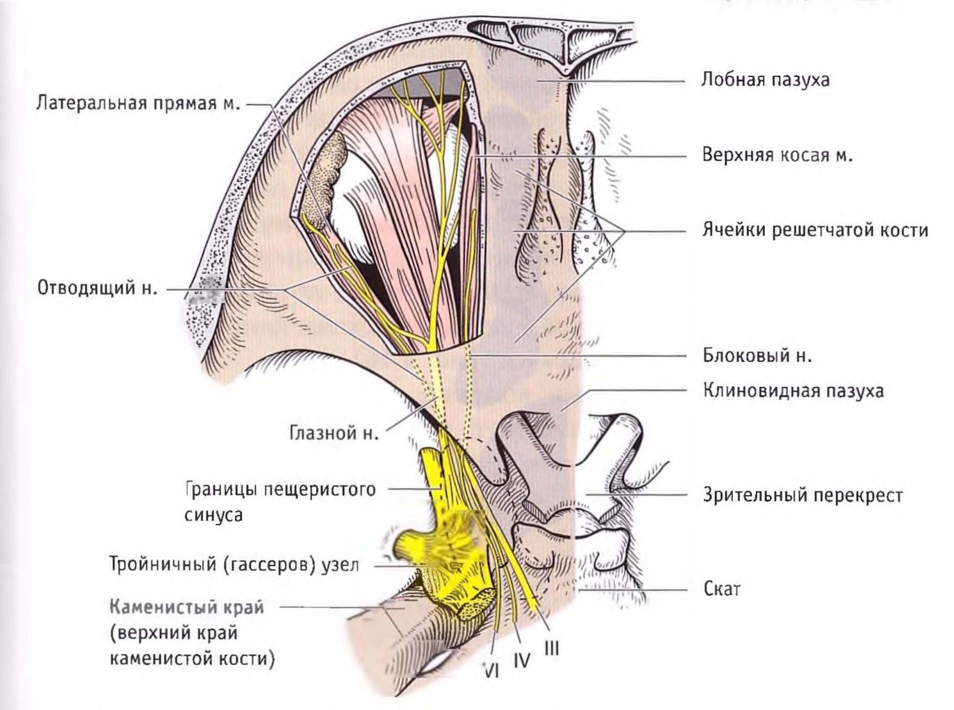


Рис. 4.15. **Иннервация наружных мышц глаза** (вид сзади)

в одну сторону (вбок, вверх или вниз). Содружественные движения глаз в горизонтальной плоскости представляют собой одновременный поворот двух глазных яблок в разные стороны от средней линии: один глаз поворачивается медиально, а другой — латерально. Разумеется, содружественные движения зависят от точного согласования иннервации обоих глаз, а также между ядрами, иннервирующими мышцы, поворачивающие глаза в противоположные стороны. Сложные связи в ЦНС, обеспечивающие это взаимодействие, будут подробно рассмотрены ниже. Помимо всего прочего, нервы, иннервирующие наружные глазные мышцы, также участвуют в различных рефлексах: аккомодации, конвергенции, реакции зрачков на свет и защитном мигательном рефлексе, которые также будут рассмотрены ниже.

Глазодвигательный нерв [III черепной нерв]

В центральном сером веществе, окружающем водопровод мозга, залегает **комплекс ядер** глазодвигательного нерва. Внешним ориентиром являются верхние холмики, на уровне которых спереди от водо-

провода этот комплекс и располагается. В нем выделяют две основные группы: 1) медиально расположенное парасимпатическое ядро (ядро *Эдингера–Вестфаля* или добавочное вегетативное ядро), которое иннервирует внутренние мышцы глаза — сфинктер зрачка и ресничную мышцу; и 2) крупное латерально расположенное скопление ядер, иннервирующих *четыре из шести наружных мышц глаза* (верхнюю, нижнюю и медиальную прямые мышцы и нижнюю косую мышцу). Также здесь есть небольшая *ядерная зона*, которая *иннервирует мышцу, поднимающую верхнее веко* (см. схему комплекса ядер глазодвигательного нерва по Warwick, рис. 4.**16**).

Двигательные корешковые волокна, покидающие комплекс ядер глазодвигательного нерва, вместе с парасимпатическими волокнами проходят вперед, в вентральном направлении. Какие-то из них переходят через среднюю линию на другую сторону, какие-то остаются на своей стороне, и только волокна, иннервирующие верхнюю прямую мышцу, совершают перекрест полностью. Объединенные двигательные и парасимпатические волокна пронизывают красные ядра и далее, образовав глазодвигательный нерв, в межножковой ямке выходят из ствола мозга.

Вначале глазодвигательный нерв идет позади верхней мозжечковой и задней мозговой артерий (рис. 4.**17**); ближе к краю намета мозжечка он «ныряет» между ними и, прободая твердую мозговую оболочку, попадает в пещеристый синус, пробравшись сквозь который, входит в глазницу через верхнюю глазничную щель (рис. 4.**15** и 4.**17**). Здесь от

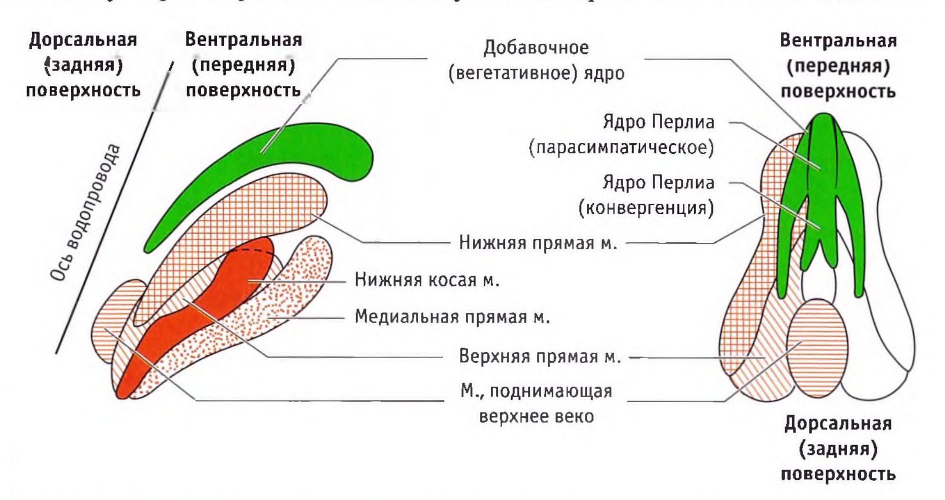


Рис. 4.**16**. **Комплекс ядер глазодвигательного нерва** (по Warwick)

нерва ответвляются парасимпатические волокна, которые поворачивают к ресничному узлу и, являясь преганглионарными волокнами, заканчиваются в нем в виде преганглионарных волокон. Дальше клетки ресничного узла отдают короткие постганглионарные волокна, иннервирующие внутренние мышцы глаза.

Соматические двигательные волокна глазодвигательного нерва делятся на две ветви: верхняя ветвь иннервирует верхнюю прямую мышцу и мышцу, поднимающую верхнее веко, а нижняя – медиальную и нижнюю прямые и нижнюю косую мышцы.

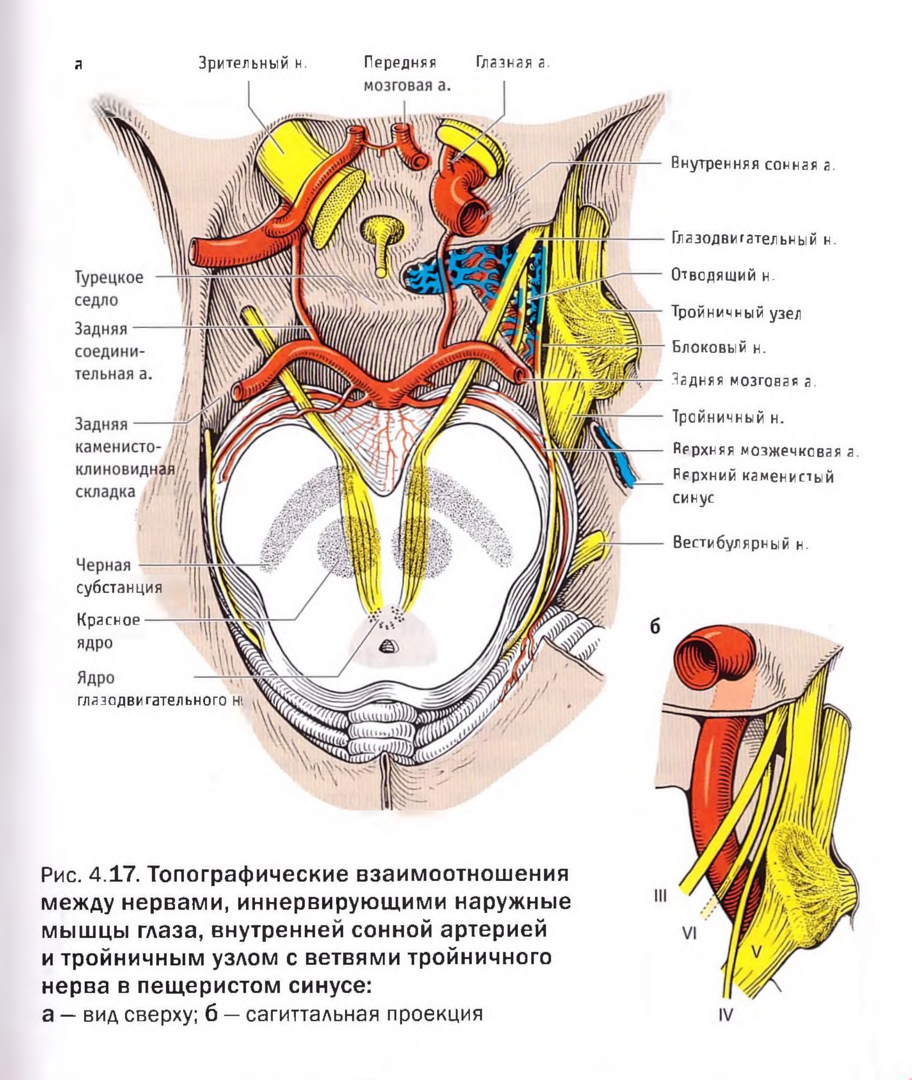


Рис. 4.**17. Топографические взаимоотношения между нервами, иннервирующими наружные мышцы глаза, внутренней сонной артерией и тройничным узлом с ветвями тройничного нерва в пещеристом синусе:**
а – вид сверху; **б** – сагиттальная проекция

Блоковый нерв [IV черепной нерв]

Ядро IV нерва залегает спереди от центрального серого вещества на уровне нижних холмиков, непосредственно под комплексом ядер глазодвигательного нерва. Волокна **корешка блокового нерва** огибают центральное серое вещество и переходят на противоположную сторону в верхнем мозговом парусе. Покинув дорсальную поверхность ствола мозга (напомним, что это единственный черепной нерв, выходящий из задней поверхности ствола мозга), **блоковый нерв** выходит в охватывающую, или четверохолмную, цистерну. Далее он с латеральной стороны огибает ножку мозга и сворачивает к передней поверхности ствола, откуда вместе с глазодвигательным нервом через верхнюю глазничную щель вступает в глазницу, внутри которой подходит к иннервируемой им верхней косой мышце. Эта мышца поворачивает глазное яблоко вниз, вращая его внутрь и немного отводя.

Отводящий нерв [VI черепной нерв]

Ядро отводящего нерва располагается в каудальной части покрышки моста в проекции дна IV желудочка; здесь оно окружено петлей из **волокон корешка** VII пары черепных нервов (лицевой нерв). Корешковые волокна самого отводящего нерва проходят через мост и покидают ствол мозга в мостомозжечковом углу. Далее **отводящий нерв** сбоку от базилярной артерии поднимается вдоль передней поверхности моста, а затем прободает твердую мозговую оболочку и проникает в пещеристый синус, где воссоединяется с другими нервами, иннервирующими мышцы глаза. В пещеристом синусе III, IV и VI черепные нервы тесно прилежат к 1-й и 2-й ветвям тройничного нерва, а также к внутренней сонной артерии (рис. 4.**17**). Вместе с тем, пролегая внутри пещеристого синуса, эти нервы находятся в непосредственной близости от верхнелатеральных отделов решетчатой и клиновидной пазух (рис. 4.**15**).

Рис. 4.**18** иллюстрирует участие отдельных глазных мышц в содружественном отведении глазных яблок в шести различных направлениях. На рис. 4.**19** показаны патологические положения глаз и виды диплопии, обусловленные поражением каждого из трех глазодвигательных нервов.

Парез глазных мышц

Слабость одной или нескольких наружных мышц глаза приводит к *паралитическому косоглазию* и *ограничению движения глаза в одном или в нескольких направлениях*. Простой способ для выяв-

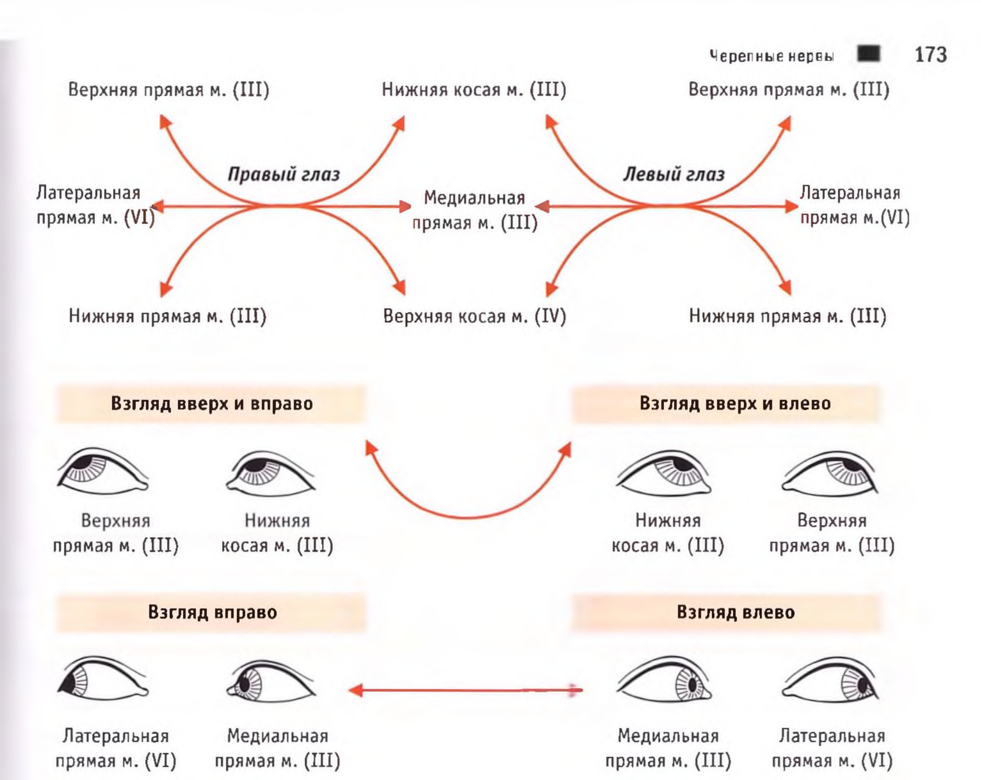


Рис. 4.18. **Расположение глазных яблок в шести диагностических положениях взора**, при которых лучше всего выявляется слабость одной или нескольких наружных мышц глаза.

ления даже небольшого отклонения (девиация) оси глазного яблока предложил Гиршберг – метод сравнения роговичных бликов. Для его выполнения необходим лишь точечный источник света (к примеру, офтальмоскоп или фонарик), который следует разместить прямо перед глазами больного по средней линии. Больного просят не отводить взгляд от источника света или от рукоятки офтальмоскопа (чтобы не слепить его), после чего оценивают симметричность бликов от обеих роговиц. Асимметричное отражение укажет на отклонение одного из глазных яблок. Для выявления диплопии (двоение в глазах) можно ис-

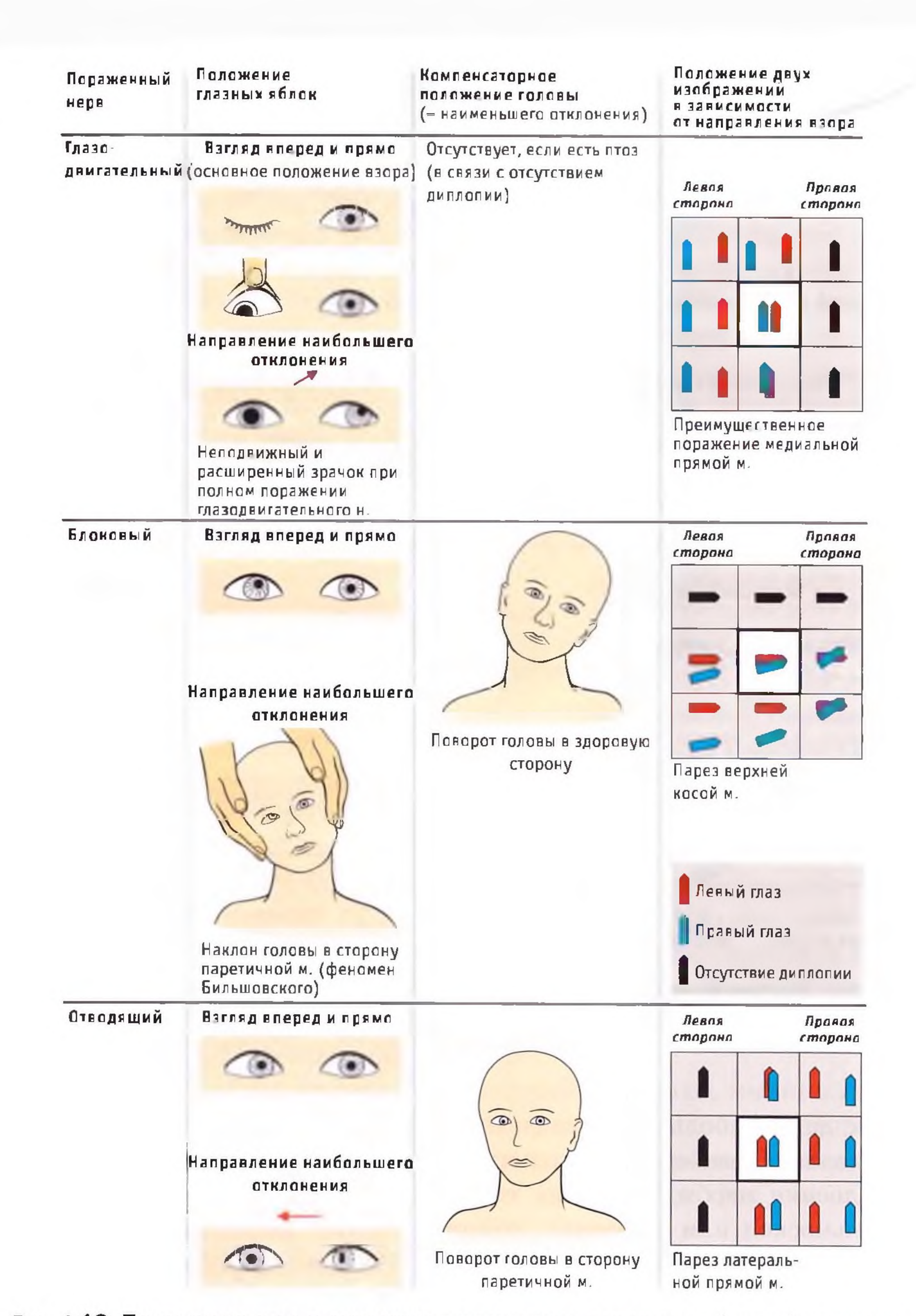


Рис. 4.**19. Положение глаз и диплопия в результате поражения (парез) наружных мышц глаз.** Показаны клинические симптомы при правостороннем поражении (по Mumenthaler M., Mattle H. Neurology, 4th ed. (transl. E. Taub), Stuttgart/New York, Thieme, 2004.)

пользовать очки с красным и зеленым стеклами или обычный фонарик-ручку. Когда больной смотрит на изображение (свечение), помещенное в той стороне, в которую направлен косящий глаз, то изображение, полученное обоими глазами, совпадает и выглядит единым. И, наоборот, при смещении изображения в противоположную сторону (то есть туда, куда ослабевшая мышца должна увлекать косящий глаз в норме), изображение раздваивается. При крайнем отведении взора в эту сторону изображения-«двойники» максимально отдаляются друг от друга, причем изображение, которое оказывается больше смещенным к периферии, воспринимается именно паретичным глазом (рис. 4.**19**).

Девиация глаза в горизонтальной плоскости называется *эзотропия* (отклонение внутрь) или *экзотропия* (отклонение кнаружи), в то время как девиация в вертикальной плоскости называется *гипертропия* или *гипотропия* (девиация вверх или вниз соответственно).

Поражение ядер и стволов черепных нервов, отвечающих за движения глаз, дают схожие симптомы, однако поражение ядра обычно можно отличить по дополнительным симптомам, возникающим вследствие вовлечения стволовых структур, прилежащих к ядру.

Поражение глазодвигательного нерва

Полное поражение глазодвигательного нерва вызывает следующую триаду симптомов (см. рис. 4.**19**):

- *Птоз* — обусловлен парезом мышцы, поднимающей верхнее веко, и устранением противодействия круговой мышце глаза, которую иннервирует лицевой нерв (больной может немного приоткрыть глазную щель только за счет сокращения лобной мышцы).
- *Вынужденное положение глазного яблока — поворот вниз и кнаружи* — происходит за счет беспрепятственного сокращения латеральной прямой и верхней косой мышц, иннервируемых VI и IV черепными нервами соответственно.
- *Расширение зрачка* — вызвано слабостью зрачкового сфинктера, иннервируемого парасимпатическими волокнами глазодвигательного нерва (с. 157); при этом отсутствуют реакция зрачков на свет и аккомодация (последняя утрачивается из-за одновременной недостаточности ресничной мышцы).

Изолированный парез внутренних мышц глаза, то есть сфинктера зрачка и ресничной мышцы, называют **внутренней офтальмоплегией**. При этом глазное яблоко остается подвижным, а зрачок словно застывает в одном положении: отсутствуют прямая и содружественная реак-

ции зрачка на свет, и нарушается аккомодация, из-за чего зрительное восприятие становится нечетким. Внутренняя офтальмоплегия возникает только при избирательном поражении парасимпатических волокон в глазодвигательном нерве.

Наружная офтальмоплегия — ограничение подвижности глазного яблока при сохранении вегетативной (парасимпатической) иннервации.

Поражение глазодвигательного нерва составляет 30% от всех случаев нарушения иннервации глазных мышц (поражение отводящего нерва встречается чаще, примерно в 40–50%случаев). Птоз чаще наблюдается при периферическом поражении ствола глазодвигательного нерва, чем при поражении его ядра. Когда глазодвигательный нерв выходит из ствола мозга, парасимпатические волокна, иннервирующие зрачок, примыкают к нему снаружи, сразу под эпиневрием, поэтому они уязвимее остальных волокон в нерве и первыми страдают от сдавления нерва патологическим очагом (травма, опухоль, аневризма). По этой же причине парасимпатические волокна глазодвигательного нерва реже страдают от сосудистых расстройств, например, вследствие сахарного диабета. Наиболее частыми причинами поражения глазодвигательного нерва являются аневризма (около 30%), опухоль (примерно 15%) ишемическое сосудистое поражение (в том числе при сахарном диабете, примерно в 15–20% случаев).

Поражение блокового нерва

Поражение блокового нерва влечет за собой парез верхней косой мышцы глаза. Глаз на стороне поражения отводится вверх и несколько внутрь, то есть медиально, в сторону здорового глаза (см. рис. 4.**19**). Девиация и диплопия наиболее явно выражены, когда больной смотрит вниз и медиально. Другой способ выявления девиации косящего глаза внутрь и кнаружи — *тест Бильшовского* — наклон головы в сторону поражения при фиксации здорового глаза на неподвижном объекте.

Наиболее распространенные причины поражения блокового нерва — травма (30–60% случаев), сосудистое поражение и опухоли.

Поражение отводящего нерва

При взгляде прямо перед собой паретичный глаз повернут внутрь, отведение глазного яблока кнаружи невозможно вследствие слабости наружной прямой мышцы. Поворот глазного яблока внутрь называют сходящимся косоглазием. Из-за преобладания тонуса нижней косой

Клинический пример 2: поражение ядра блокового нерва при стволовом инфаркте

Мужчина 46 лет, сотрудник компании, будучи на работе, после обеда почувствовал легкую тошноту. Сотрудникам показалось, что он как-то внезапно «отдалился», стал отрешенным, хотя потом сам больной ничего подобного вспомнить не смог. Тошнота вскоре прошла, однако сразу вслед за этим появилось двоение в глазах, усиливающееся при взгляде вниз (больной впервые отметил двоение, когда спускался по лестнице). Обеспокоенный этими симптомами, он отправился в больницу на обследование.

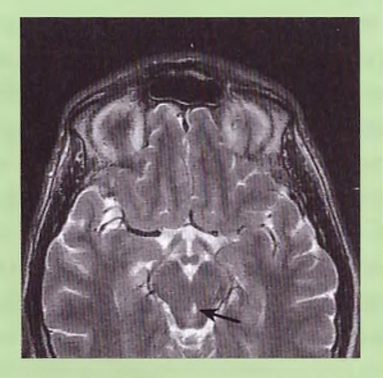


Рис. 4.20. **Поражение ядра левого блокового нерва с развитием пареза верхней косой мышцы вследствие инфаркта в области среднего мозга.** МРТ, Т2-взвешенное изображение: гиперинтенсивная зона поражения в среднем мозге показана стрелкой

При неврологическом осмотре, включающем исследование движений глаз, выявлены признаки пареза левой верхней косой мышцы, который послужил причиной диплопии. С целью исключения внутричерепного объемного образования была проведена МРТ головного мозга. На Т2-взвешенном изображении выявлен очаг поражения в области среднего мозга, вовлекающий ядро блокового нерва слева (рис. 4.20). Нарушений диффузии и накопления контраста на МРТ не было. МРТ-картина и клиническое течение (острый приступ тошноты с последующим внезапным развитием диплопии, особенно при взгляде вниз) в большей степени соответствовали ишемическому поражению (лакунарный инфаркт в области среднего мозга). Признаки воспалительного поражения ЦНС отсутствовали.

мышцы пораженный глаз при взгляде прямо перед собой поворачивается вверх и внутрь.

Поражение отводящего нерва обычно бывает изолированным и чаще всего обусловлено опухолью или сосудистой патологией. По сравнению с остальными черепными нервами отводящий нерв проходит в субарахноидальном пространстве самый длинный путь, поэтому он первым страдает при менингите или субарахноидальном кровоизлиянии, а также при повышении внутричерепного давления (внутричерепная гипертензия). На фоне внутричерепной гипертензии может происходить одностороннее поражение отводящего нерва и, следовательно, это не всегда указывает на сторону поражения. В редких случаях парез отводящего нерва может развиться на фоне преходящего колебания внутричерепного давления после люмбальной пункции.

Содружественные движения глаз

Для того чтобы зрительное изображение объекта попадало и удерживалось точно в желтых пятнах в обоих глазах, необходимо точное и одновременное согласование движений глазных мышц. Иннервация глазных мышц, являющихся агонистами и антагонистами при определенных движениях глаз, всегда происходит одновременно (*закон Геринга*), а каждое сокращение мышц-агонистов сопровождается содружественным расслаблением соответствующих мышц-антагонистов (*закон Шеррингтона*). Содружественные движения обоих глаз в одном и том же направлении называются *версивными* движениями (от лат. *verso* — поворот). Движения глаз в противоположных направлениях друг относительно друга называются *вергенцией* (от лат. *vergo* — быть направленным, клониться) — *конвергенцией* и *дивергенцией*. Движения одного глаза называются *дукцией*, или *торсией* (ротаторное движение).

Содружественные движения глаз в горизонтальной и вертикальной плоскостях (горизонтальный и вертикальный взор)

Движения глаз в горизонтальной плоскости. Центральное стволовое ядро глазодвигательной системы расположено в **парамедианной ретикулярной формации моста** («мостовой центр взора»). Это ядро находится вблизи ядра отводящего нерва. Оно является источником всех нервных связей, обеспечивающих содружественные движения глаз в горизонтальной плоскости. К ним, в частности, относятся волокна, связывающие ипсилатеральное ядро отводящего нерва с частью контралатерального ядра глазодвигательного нерва, иннервирующей медиальную прямую мышцу. Эти волокна входят в состав **медиального продольного пучка** — совокупности миелинизированных волокон, нисходящих и восходящих по стволу мозга с обеих сторон от средней линии. Медиальный продольный пучок тянется от среднего мозга до шейного отдела спинного мозга и связывает между собой ядра всех черепных нервов, иннервирующих глазные мышцы (рис. 4.**21**). В медиальный продольный пучок входят также волокна, идущие к шейным сегментам спинного мозга (и в обратном направлении), иннервирующие переднюю и заднюю группы шейных мышц. Кроме того, в составе медиального продольного пучка проходят волокна от вестибулярных ядер, базальных ганглиев и коры большого мозга.

Нарушения содружественного движения глаз в горизонтальной плоскости. Предположим такую ситуацию: поврежден медиальный продольный

Произвольные движения
Связь полей 18 и 19 с полем 8
Рефлекторные движения глаз
Медиальный продольный пучок
Связи вестибулярной системы

Поле 8
Поля
19
18
17

Путь рефлекторного содружественного движения глаз

Путь произвольного содружественного движения глаз

Поле крыши (среднего мозга), обеспечивающее содружественное движение глаз в вертикальной плоскости

Ядро Даркшевича

Промежуточное (интерстициальное) ядро Кахаля

Верхний холмик

Нижний холмик

Глазодвигательный н.
Отводящий н.
III
От сетчатки
IV
Латеральное коленчатое тело

Медиальный продольный пучок

К мозжечку

Вестибулярные ядра:
Верхнее ядро
Латеральное ядро
Медиальное ядро
Нижнее ядро
VI

Мостовое поле содружественных движений глаз в горизонтальной плоскости (предпозитарное ядро подъязычного нерва)

Рис. 4.**21. Анатомические основы содружественного движения глаз:** ядра черепных нервов, иннервирующие наружные мышцы глаза, медиальный продольный пучок, комплекс вестибулярных ядер; надъядерные и подъядерные пути, обеспечивающие рефлекторные и произвольные содружественные движения глаз (по Hassler с изменениями)

пучок слева. В таком случае левая медиальная прямая мышца не сможет действовать при взгляде вправо: при попытке содружественного движения глаз левый глаз постепенно «отстанет» и не повернется дальше средней линии. Одновременно в правом глазу возникнет монокулярный нистагм (отведение правого глаза вправо обеспечивает правый отводящий нерв). Такое сочетание симптомов получило название **межъядерной офтальмоплегии** (рис. 4.**22**). Важно понять, что межъядерная офтальмоплегия не связана ни с поражением ядер, ни с периферическим поражением черепных нервов, иннервирующих глазные мышцы, поэтому у данного больного при конвергенции обоих глаз медиальная прямая мышца левого глаза будет сокращаться нормально.

Как уже упоминалось, медиальный продольный пучок располагается вблизи средней линии. Фактически два медиальных продольных пучка расположены почти вплотную друг к другу, поэтому они, как правило, поражаются совместно. Вследствие этого вышеописанные признаки межъядерной офтальмоплегии обычно возникают при попытке взгляда в любую сторону. При этом глаз, который должен поворачиваться медиально, не переходит за среднюю линию, в тоже время в глазу, который отводится в латеральном направлении (ведущий глаз), возникает нистагм. Все остальные движения глазных яблок не нарушаются и зрачковые рефлексы сохраняются.

Наиболее распространенная причина межъядерной офтальмоплегии — рассеянный склероз. Другими причинами становятся энцефалит или нарушения кровообращения головного мозга (у пожилых).

Содружественное движение глаз в вертикальной плоскости. Центр вертикального взора расположен в *ростродорсальной части ретикулярной формации среднего мозга* (см. рис. 4.**21**) и включает в себя ряд специализированных ядер: *престициальное ядро*, расположенное в задней стенке III желудочка, обеспечивающее взгляд вверх, *ядро задней спайки*, отвечающее за взгляд вниз, а также *промежуточное (интерстициальное) ядро Кахаля* и *ядро Даркшевича*, обеспечивающие содружественные ротаторные движения глаз.

Остальные центры содружественного движения глаз. Содружественные движения глаз по вертикали могут обеспечиваться нейронами, расположенными **на передней границе верхнего холмика.** При поражении этой области возникает парез взора вверх (синдром Парино).

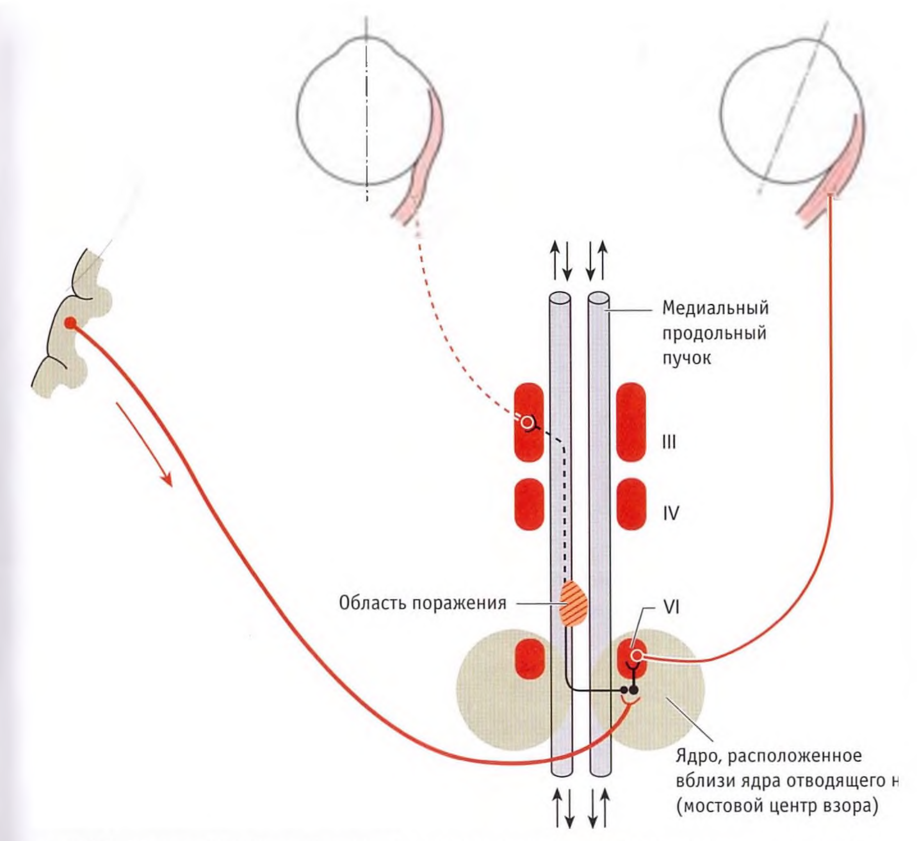


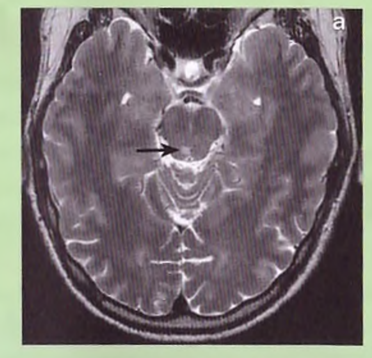
Рис. 4.**22. Межъядерная офтальмоплегия** вследствие поражения медиального продольного пучка

Импульсы, берущие начало в **затылочных долях** большого мозга, направляются в контралатеральный мостовой центр взора, залегающий вблизи ядра VI нерва, и запускают содружественные латеральные движения глаз. Экспериментальная стимуляция полей 18 и 19 затылочной доли вызывает содружественное движение глаз, при этом чаще взор отводится вбок и лишь иногда вверх или вниз. Движения глаз в сторону, вероятно, представляют собой наиболее необходимый тип движения глаз у людей, так как они возникают значительно чаще, чем движения вверх или вниз (см. рис. 4.**21**).

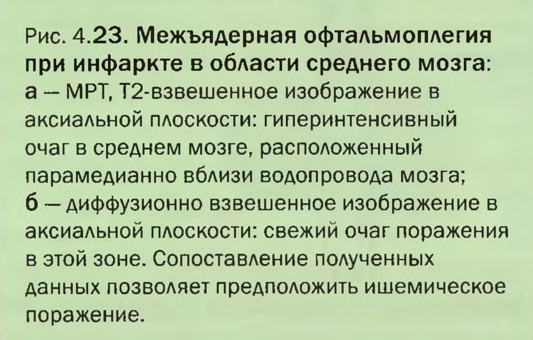
Произвольные движения глаз запускаются нейронами **глазного поля лобной коры** в поле 8 по Бродману (другие названия – центр разнонаправленного поворота головы и глаз) (а также, возможно, отчасти полей 6 и 9), – кпереди от прецентральной извилины (см. рис. 4.**21**).

Клинический пример 3: межъядерная офтальмоплегия при стволовом инсульте

Мужчина 48 лет, ранее считавший себя здоровым, был госпитализирован в связи с внезапным появлением тошноты, рвоты и диплопии. При неврологическом осмотре были выявлены типичные признаки межъядерной офтальмоплегии (см. выше). Другие нарушения отсутствовали. В дальнейшем отмечено практически полное исчезновение признаков межъядерной офтальмоплегии. Клиническое течение и визуализационные признаки заболевания указали на ишемический инсульт — лакунарный стволовой инсульт с вовлечением медиального продольного пучка (рис. 4.23). Воспалительных изменений в ликворе не было. Источник эмболии не обнаружен.






Рис. 4.23. Межъядерная офтальмоплегия при инфаркте в области среднего мозга:
а — МРТ, Т2-взвешенное изображение в аксиальной плоскости: гиперинтенсивный очаг в среднем мозге, расположенный парамедианно вблизи водопровода мозга;
б — диффузионно взвешенное изображение в аксиальной плоскости: свежий очаг поражения в этой зоне. Сопоставление полученных данных позволяет предположить ишемическое поражение.

Наиболее часто в результате стимуляции или раздражения в этой области (например, во время эпилептического приступа) возникает содружественное движение глаз в противоположную сторону (*deviation conjuguee* — «содружественное отклонение» (франц.), см. ниже) (рис. 4.24). Это движение глаз иногда сопровождается поворотом головы в противоположную сторону.

Тракт **от глазного поля лобной коры до ядер ствола**, **обеспечивающих движения глаз**, в настоящее время изучен не полностью. Считают, что волокна этого пути проходят через внутреннюю капсулу и ножку мозга вместе с волокнами кортико-бульбарного тракта. Однако они не заканчиваются непосредственно на ядрах, обеспечивающих движения глаз, а достигают их лишь после ряда синаптических переключений в нескольких образованиях, включая верхние холмики,

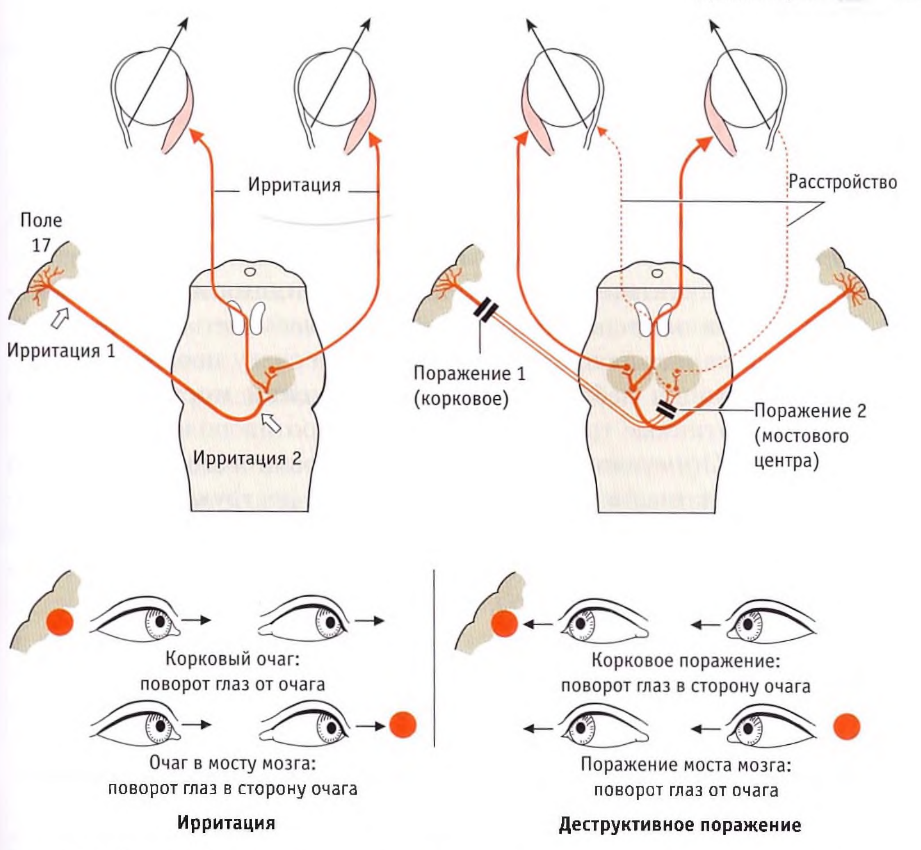


Рис. 4.**24. Содружественное отклонение глаз при поражении коркового и мостового центров взора**

вставочные нейроны ретикулярной формации и медиальный продольный пучок (рис. 4.**21**).

Все произвольные движения опосредованы *рефлекторными дугами*, и не только зрительными, но также слуховыми, вестибулярными и проприоцептивными (импульсы, поступающие от мышц шеи и задней части головы к спино-тектальному тракту и медиальному продольному пучку).

Поражение центров взора. **Деструкция поля 8** на одной стороне приводит к преобладанию потока импульсов, поступающих из соответствующего поля противоположного полушария. Это вызывает содружественный поворот глаз в сторону поражения (deviation conjuguee – «содружественное отклонение» (франц.), при этом глаза будто «смотрят» на очаг). Отклонение взора иногда сопровожда-

ется вынужденным поворотом головы в сторону поражения. Больной не может *произвольно* посмотреть в противоположную сторону, однако возможен *рефлекторный* поворот головы в противоположную сторону при слежении за объектом, медленно перемещающемся в противоположное поле зрения (противоположные симптомы описаны при поражении затылочной доли, см. ниже). Отведение взора вследствие разрушения глазного поля лобной коры, как правило, быстро исчезает. В отличие от деструктивного поражения, **стимуляция или раздражение поля 8** (при эпилептическом приступе) вызывает содружественный поворот глаз в сторону, противоположную очагу поражения.

Обратная ситуация наблюдается при **поражении моста** мозга, так как кортико-понтинные тракты переходят на противоположную сторону (рис. 4.**24**). Стимуляция или раздражение мостового центра взора вызывает поворот глаз в сторону поражения, а деструкция этого центра вызывает поворот взора в противоположную сторону. Отведение взора, обусловленное поражением моста мозга, редко проходит полностью.

Рефлекторные содружественные движения глаз

«Рефлекс фиксации» (рефлекс зрительной фиксации, рефлекс слежения). Когда мы поворачиваем взор на объект, то глаза совершают очень быстрые, резкие и точные движения, называемые саккадами. В большинстве случаев движения глаз возникают рефлекторно: при попадании объекта в поле зрения взгляд автоматически направляется на него. При перемещении объекта глаза непроизвольно начинают следить за ним, чтобы изображение проецировалась в области желтого пятна — в зоне наилучшего видения на сетчатке. Это происходит независимо от того, находится ли наблюдатель или объект (или они оба) в движении. Таким образом, получается, что во всех произвольных движениях глаз заключены непроизвольные рефлекторные движения.

Афферентное звено рефлекса фиксации начинается в сетчатке и по зрительному пути направляется к зрительной коре (поле 17). Из первичной зрительной коры (поля 17) импульсы поступают в поля 18 и 19. Эфферентное звено отходит от соответствующих зон коры и следует до среднемозгового и мостового центров взора на противоположной стороне (не исключено, что по зрительной лучистости, хотя точное размещение этих волокон в настоящее время не известно). Волокна из центров взора подходят к ядрам черепных нервов, иннервирующим движения глаз, и таким образом замыкают рефлекторную дугу. Неко-

торые из эфферентных волокон направляются, вероятно, непосредственно к стволовым центрам взора, в то время как другие вначале заходят в глазное поле лобной коры (поле 8).

Нарушение рефлекса фиксации (рефлекса слежения). При повреждении затылочных долей большого мозга, обеспечивающих рефлекс фиксации, происходит его нарушение. Произвольное содружественное движение глаз в любых направлениях сохраняется, однако, нарушается зрительное слежение, помогающее сохранять зрительный образ в области желтого пятна. Объект немедленно «выскальзывает» из зоны наилучшего видения, и больной вынужден снова выискивать его взглядом при помощи произвольных движений глаз.

Оптокинетический нистагм. Когда человек смотрит прямо на объект, образ этого объекта попадает в область желтой ямки сетчатки обоих глаз и, несмотря на то, что существуют два образа (по одному на сетчатке каждого глаза), он воспринимается как один, так как происходит слияние или наложение двух изображений. Если объект движется в любом направлении, в горизонтальном или вертикальном, приближается или отдаляется от наблюдателя, в норме возникают *плавные следящие движения глаз*, позволяющие сохранять изображение в области желтого пятна на сетчатке каждого глаза (см. выше фиксационный рефлекс). Как только изображение объекта смещается из области желтого пятна, возникают импульсы, которые проходят от сетчатки вдоль зрительного пути к зрительной коре, а затем через затылочно-тектальные волокна возвращаются к ядрам черепных нервов, иннервирующих глазные мышцы. Сокращение глазных мышц приводит к возвращению зрительного изображения в область желтого пятна (так называемый *оптокинетический* процесс). Возникающие при этом подергивания глазных яблок называют *оптокинетическим нистагмом*. Они возникают у человека, который смотрит в окно двигающегося поезда или машины. Оптокинетический нистагм можно вызвать в клинической практике, попросив пациента смотреть на вращающийся полосатый барабан. При этом пациент следит глазами за одной полоской на барабане, пока она не исчезает при повороте барабана. Затем взгляд возвращается к следующей полоске и так далее. Таким образом, оптокинетический нистагм включает медленную и быструю фазу, то есть относительно медленные следящие движения глаз чередуются с быстрым корригирующим движением в противоположном направлении. Выпадение рефлекса может быть связано с повреждением рефлекторной дуги

оптокинетического нистагма на любом участке. Отсутствие оптокинетического нистагма всегда является следствием патологического процесса.

Конвергенция и аккомодация

Эти рефлексы возникают при разглядывании объекта, находящегося в поле зрения и приближающегося к глазам. Рассматривание предмета на близком расстоянии одновременно вызывает три процесса:

- **конвергенцию**: медиальные прямые мышцы обоих глаз сокращаются так, что зрительные оси обоих глаз сходятся непосредственно на наблюдаемом объекте. Это позволяет сохранить зрительное изображение в области желтого пятна в каждом глазу;
- **аккомодацию**: сокращение ресничной мышцы расслабляет поддерживающий аппарат хрусталика. Обладая эластическими свойствами, хрусталик принимает более выпуклую (сферическую) форму, что усиливает его преломляющую способность (рефракция). Это способствует сохранению четкого зрительного образа на сетчатке при приближении предмета к глазам. Напротив, если объект удаляется от глаз и взор направлен на удаляющийся объект, расслабление ресничной мышцы уплощает хрусталик, уменьшая его преломляющую способность. Таким образом, зрительный образ вновь фиксируется в зоне наилучшего видения на сетчатке (желтое пятно) (рис. 4.**25**);
- **сужение зрачка:** зрачок сокращается для максимального повышения остроты зрения при рассматривании объекта на близком расстоянии. Аналогичным образом действует фотоаппарат: чем ближе объект к фотографу, тем большее сужение диафрагмы требуется для сохранения объекта в фокусе.

Все три процесса можно вызвать произвольно при фиксации взора на предмете, расположенном на близком расстоянии, но они также возникают рефлекторно, если удаленный объект приближается к наблюдателю.

Анатомическая основа конвергенции и аккомодации (рис. 4.**25**). Афферентные импульсы направляются из сетчатки в зрительную кору, а **эфферентные** импульсы — из зрительной коры в претектальное поле, а затем к парасимпатическому *ядру Перлиа*, которое расположено медиальнее и вентральнее *ядра Эдингера–Вестфаля*. От ядра Перлиа импульсы направляются в ресничный узел, к ресничной мышце (обеспечивает аккомодацию), а от него — к сфинктеру зрачка (мышце, сужающей зрачок) (рис. 4.**26**). Нервные волокна, идущие к ресничной мышце и сфинктеру зрачка, вероятно, значительно удалены друг от

друга, поскольку зрачковые рефлексы на свет и аккомодацию при разных заболеваниях могут утрачиваться изолированно. При нейросифилисе, например, выявляется феномен Аргайла—Робертсона: отсутствие реакции зрачка на свет при сохранении конвенции и аккомодации.

Регуляция реакции зрачка на свет

Величина зрачка изменяется в зависимости от освещения: яркий свет вызывает его сужение, а в темноте зрачок расширяется. Зрачковый рефлекс регулирует количество света, попадающего на сетчатку, для защиты фоторецепторов от повреждающего избытка освещения и для сохранения зрительных образов в зоне наилучшего видения сетчатки. Этот рефлекс полностью непроизвольный, так как кора большого мозга никак не участвует в этой рефлекторной дуге.

Афферентная дуга зрачкового рефлекса на свет (рис. 4.**26**). Афферентные волокна сопровождают волокна зрительного нерва и зрительного тракта практически до латеральных коленчатых тел, однако в них не вступают, а поворачивают к верхним холмикам и заканчиваются в *ядрах предтектального поля*. Волокна расположенных здесь вставочных нейронов проходят в парасимпатические *ядра Эдингера—Вестфаля* (дополнительные вегетативные ядра) с обеих сторон (рис. 4.**26**). Такая двусторонняя иннервация ядер Эдингера—Вестфаля служит анатомической основой содружественной реакции зрачков на свет: освещение одного глаза вызывает сужение зрачка не только на своей стороне, но и на противоположной.

Поражение афферентного звена зрачкового рефлекса. Поражение зрительной лучистости, зрительной коры или верхних холмиков не влияют на реакцию зрачка на свет. Реакция зрачка на свет при поражении *предтектального поля* утрачивается. Таким образом, зрительная лучистость и зрительная кора не участвуют в рефлекторной дуге, а афферентное звено рефлекса должно проходить через нейроны *предтектального поля*, хотя точное местонахождение этого пути не известно. *Поражение зрительного нерва*, входящего в афферентное звено зрачкового рефлекса, приводит к утрате зрачкового рефлекса на свет на стороне поражения: при этом зрачок не суживается ни на стороне поражения, ни на противоположной стороне. Освещение другого глаза сопровождается нормальным сужением обоих зрачков. Эти симптомы указывают на поражение афферентного звена зрачкового рефлекса (*афферентный зрачковый дефект*).

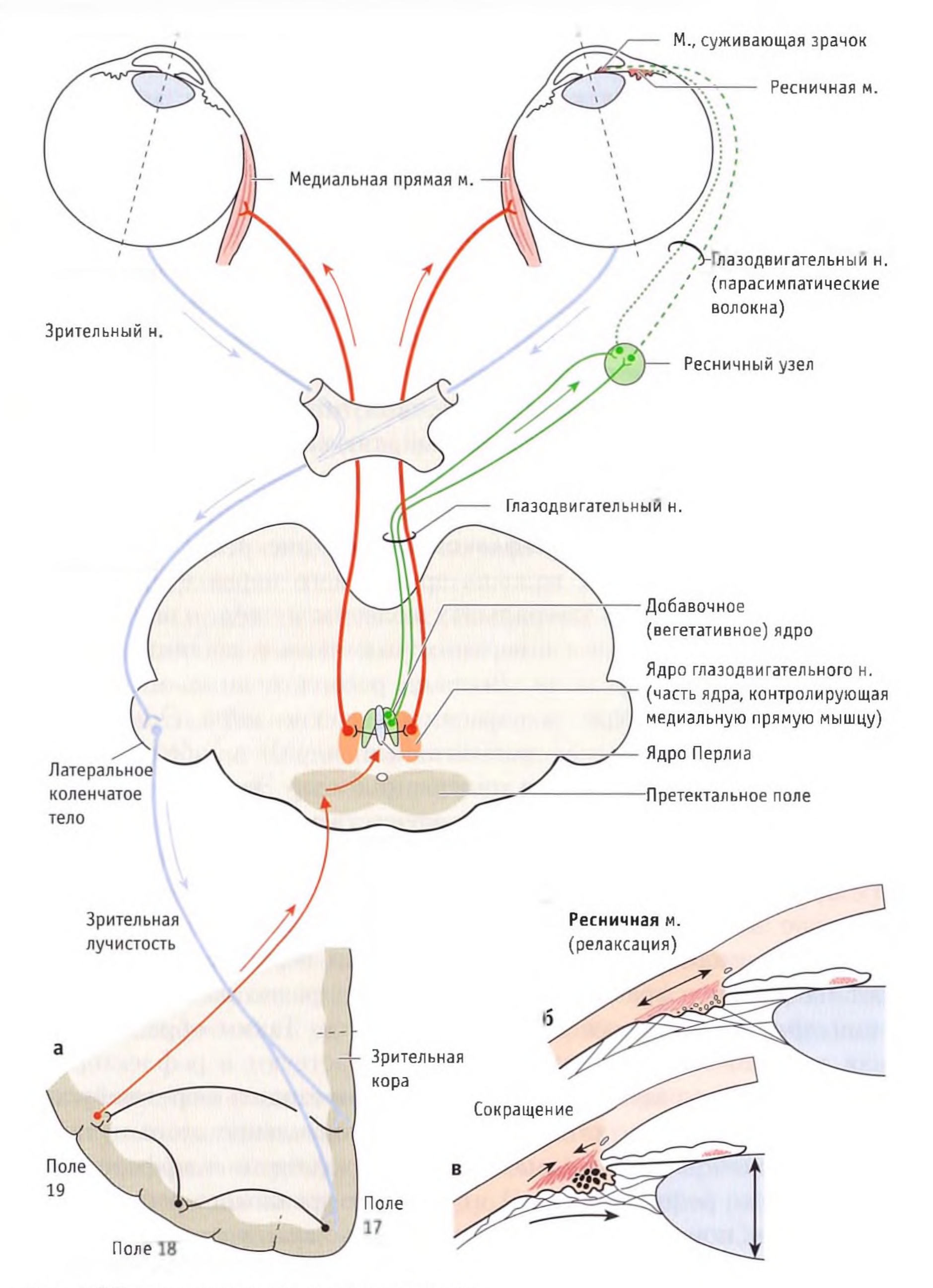


Рис. 4.**25. Конвергенция и аккомодация:**
а – анатомическая основа конвергенции и аккомодации; **б** – расслабление ресничной мышцы (при разглядывании удаленного объекта); **в** – сокращение ресничной мышцы (разглядывание предмета на близком расстоянии)

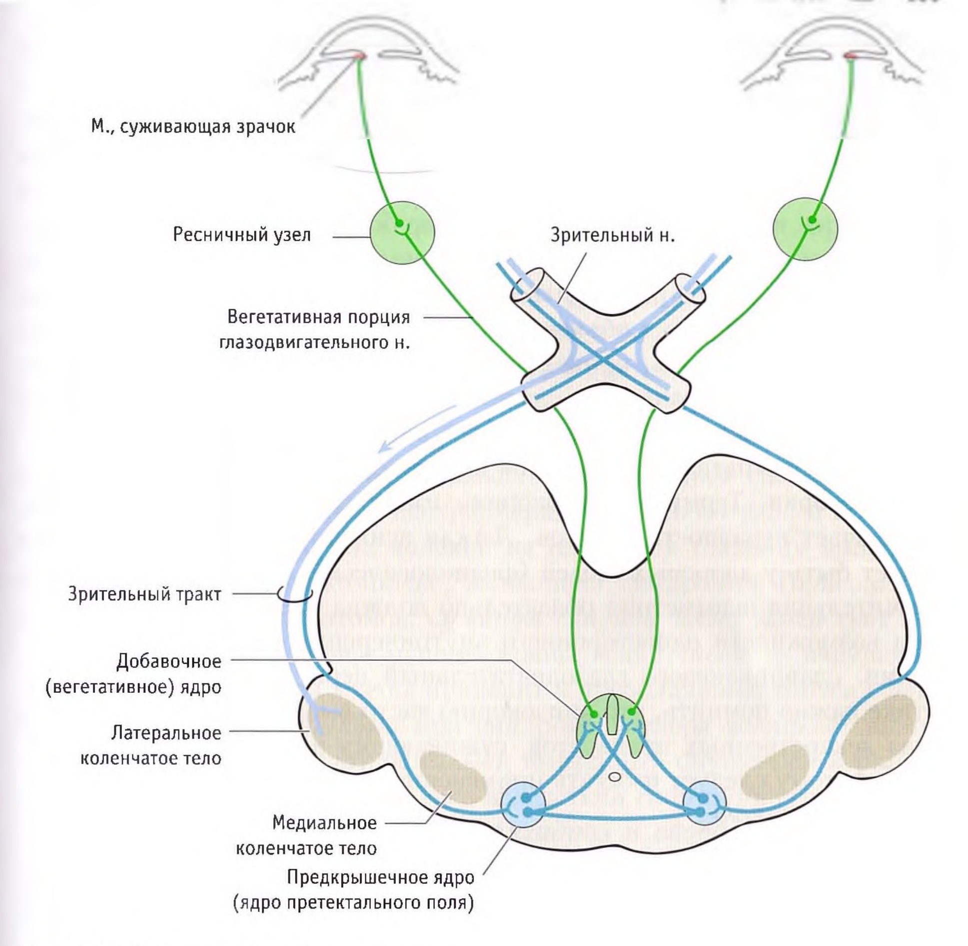


Рис. 4.**26. Зрачковый рефлекс на свет**

Эфферентное звено зрачкового рефлекса на свет (рис. 4.**26**). Эфферентные волокна берут начало в *ядре Эдингера–Вестфаля* и в составе *глазодвигательного нерва* проходят в глазницу. Парасимпатические преганглионарные волокна в глазнице отделяются от глазодвигательного нерва и подходят к ресничному узлу, образуя синаптические контакты с его клетками. Короткие постганглионарные волокна покидают ресничный узел, входят в глазное яблоко и иннервируют сфинктер зрачка (рис. 4.**26**).

Поражение эфферентного звена зрачкового рефлекса. При поражении глазодвигательного нерва или ресничного узла импульсы от ядра Эдингера–Вестфаля не поступают к сфинктеру зрачка на стороне по-

ражения. В результате развивается мидриаз и утрачивается реакция зрачка на свет.

Другие структуры, влияющие на ширину зрачка. Величина зрачка меняется не только в зависимости от освещения, но также и в ответ на различные внешние стимулы. *Сильные болевые раздражители*, такие как сильный укол или *сильное эмоциональное возбуждение*, могут заставить зрачок расшириться. Мидриаз, возникающий в подобные моменты, долгое время объясняли повышением активности симпатической нервной системы, приводящей к сокращению мышцы, вызывающей расширение зрачка (см. далее). Однако последние исследования показали, что в этих случаях большее влияние имеет снижение активности парасимпатической нервной системы.

Анизокория. Термин «анизокория» имеет греческое происхождение и означает неравность зрачков. Легкая асимметрия диаметра зрачков может быть у здоровых людей (физиологическая анизокория), однако значительная асимметрия обязательно должна насторожить в отношении возможности одностороннего внутричерепного объемного образования, сдавливающего глазодвигательный нерв. В клинической практике важно помнить, что анизокорию часто вызывает введение в один глаз лекарственных препаратов, суживающих или расширяющих зрачок, поэтому следует избегать применения этих средств у больных, находящихся в коме.

Симпатическая и парасимпатическая иннервация глаза

Парасимпатическая иннервация глаза (рис. 4.**27**). Парасимпатическая иннервация сфинктера зрачка и ресничной мышцы была описана выше при объяснении реакции зрачка на свет и аккомодации (см с.186–187). Активация парасимпатической иннервации глаз проявляется сужением зрачка (миоз) и ослаблением аккомодации при рассматривании близко расположенных объектов.

Симпатическая иннервация глаза (рис. 4.**27**). Ядро, из которого берут начало симпатические волокна, иннервирующие глаз, так называемый *цилиоспинальный центр*, находится в боковых рогах спинного мозга от сегмента C8 до Th2. Отсюда выходят преганглионарные волокна, которые восходят вверх и через синапсы переключаются на нейроны верхнего шейного узла, откуда свой путь начинают постганглионарные волокна, которые, оплетая внутреннюю сонную артерию, поднимаются

вместе с ней вверх, перекидываются на глазную артерию и проходят в глазницу, где иннервируют дилататор зрачка, верхнюю и нижнюю мышцы хряща века и глазничные мышцы (рис. 4.**27** и 4.**28**). Другие симпатические волокна иннервируют потовые железы и кровеносные сосуды на ипсилатеральной половине лица.

Афферентные волокна к цилиоспинальному центру. Афферентные волокна выходят из сетчатки и следуют в гипоталамус (супрахиазмальное ядро), откуда начинаются центральные симпатические волокна. Этот путь на уровне среднего мозга переходит на противоположную сторону, а далее по стволу мозга и спинному мозгу спускается к цилиоспинальному центру.

Синдром Горнера (рис. 4.**28**). Поражение центральных симпатических волокон, цилиоспинального центра, верхнего шейного узла и постганглионарных симпатических волокон на их пути в глазницу вызывает характерный симптомокомплекс, названный синдромом Горнера. Он состоит из триады симптомов: *сужения глазной щели* вследствие нарушения функции верхней мышцы хряща века, *миоза* — нарушение иннервации дилататора зрачка приводит к преобладанию тонуса сфинктера зрачка и *энофтальма* при синдроме Горнера возникает кажущийся энофтальм (псевдоэнофтальм), вызванный опущением верхнего века и приподнятием нижнего века вследствии гипотонии его дополнительных ретракторов (*прим.ред.*). *Ангидроз* и *вазодилатация* (расширение сосудов) на ипсилатеральной половине лица наблюдаются в случае сочетанного нарушения симпатической иннервации лица при поражении цилиоспинального центра или покидающих его эфферентных волокон.

Мигательный рефлекс

При внезапном появлении объекта перед глазами возникает рефлекторное закрывание глаз (**мигательный рефлекс**). Афферентная дуга рефлекса следует от сетчатки до крыши среднего мозга, а затем через тектонуклеарный тракт импульсы направляются к ядрам лицевого нерва с обеих сторон. Эфферентные волокна, начинающиеся от этих ядер, иннервируют круговую мышцу глаза. Далее импульсы по тектоспинальному тракту могут спускаться к клеткам передних рогов спинного мозга, которые иннервируют мышцы шеи, обеспечивающие отдергивание головы.

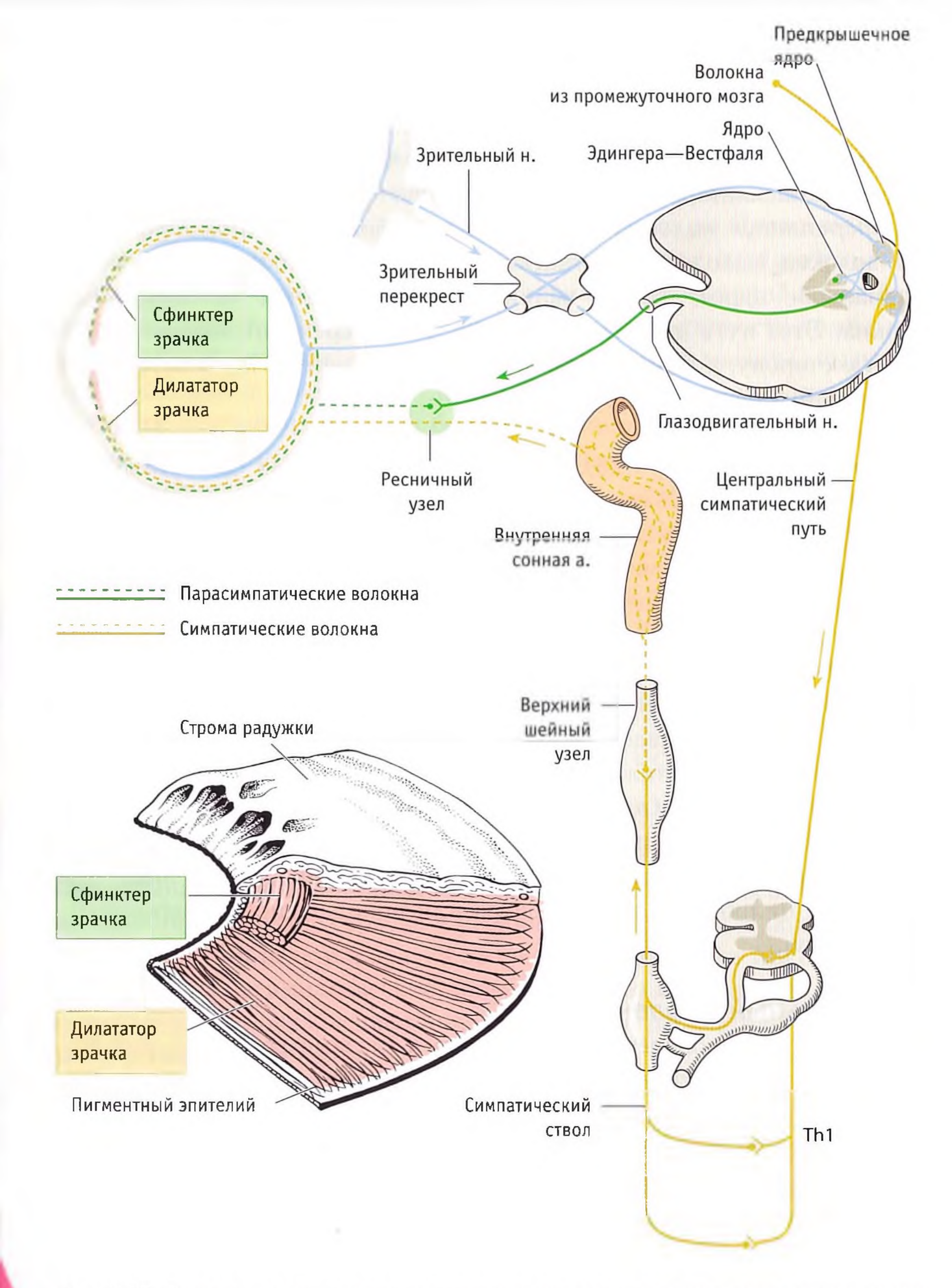


Рис. 4.27. **Симпатическая и парасимпатическая иннервация внутренних мышц глаза**

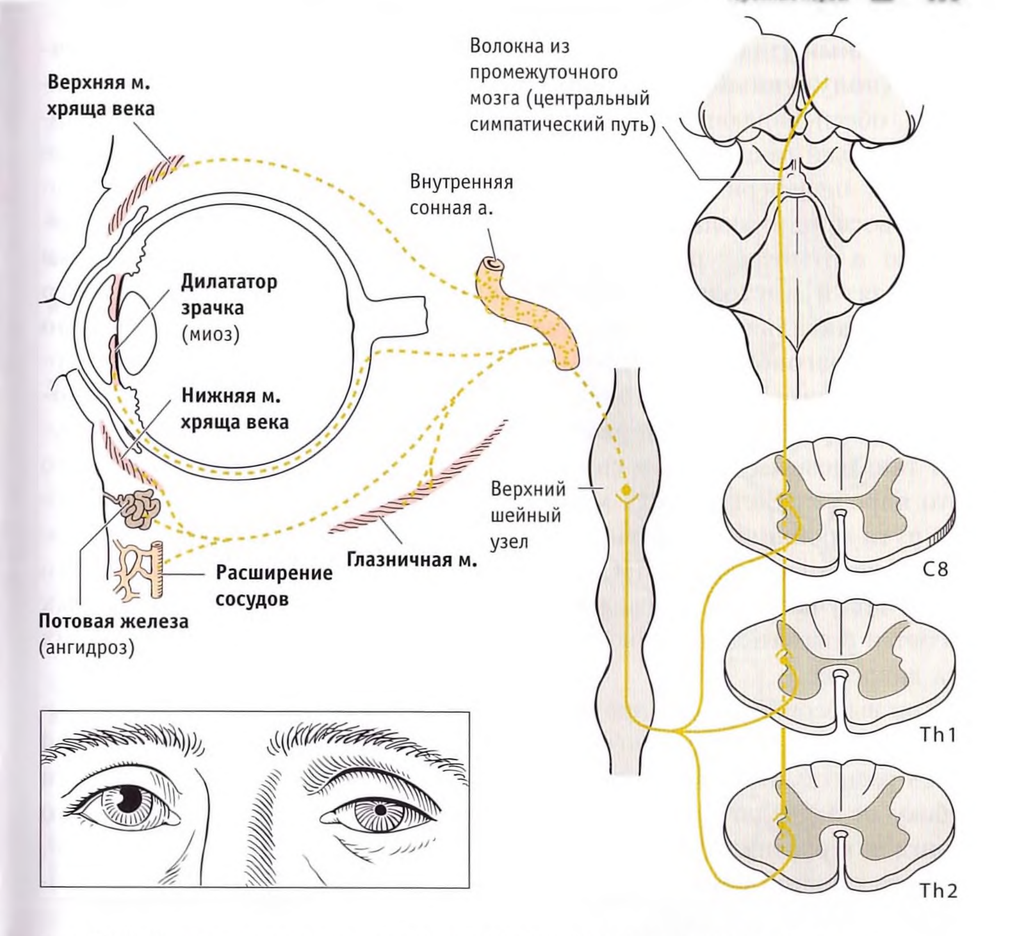


Рис. 4.**28. Симпатическая иннервация глаза и синдром Горнера.** В области глаза симпатические эфферентные волокна иннервируют не только дилататор зрачка (см. рис. 4.**27**), но также мышцы хряща века и глазничную мышцу. На рисунке изображена схема симпатической иннервации потовых желез лица и симпатические волокна, оказывающие сосудосуживающее действие.

Тройничный нерв [V черепной нерв]

Тройничный нерв — смешанный. Большая часть нерва (*portio major*) состоит из **чувствительных волокон**, иннервирующих лицо, а небольшая часть (*portio minor*) включает **двигательные волокна**, иннервирующие жевательные мышцы.

Тройничный узел и ядра тройничного нерва в стволе мозга. **Тройничный (полулунный, гассеров) узел** — аналог спинномозгового ганглия, обеспечивающий чувствительную иннервацию лица. Как и спинномозговые ганглии, он содержит псевдоуниполярные ганглиозные клетки, периферические отростки которых оканчиваются в рецепторах, воспринимающих осязание, давление, дискриминационную, болевую и температурную чувствительность, а центральные отростки проходят **в мостовое (главное чувствительное) ядро тройничного нерва** (тактильная и дискриминационная чувствительность) и в **ядро спинномозгового пути тройничного нерва** (болевая и температурная чувствительность). Необычным свойством **ядра среднемозгового пути тройничного нерва** является то, что его клетки соответствуют ганглиозным клеткам спинномозгового ганглия, вопреки тому, что это ядро залегает в мосту мозга. Таким образом, ядро среднемозгового пути тройничного нерва можно воспринимать как периферическое ядро, перемещенное в ЦНС. Периферические отростки нейронов этого ядра получают импульсы от периферических рецепторов мышечных веретен в жевательных мышцах и от других рецепторов, реагирующих на давление.

Три вышеописанных ядра распространяются от шейного отдела спинного мозга до среднего мозга, как показано на рис. 4.**30**. Тройничный узел расположен на основании черепа над верхушкой каменистой кости сбоку от заднелатеральной части пещеристого синуса. От тройничного ганглия к различным зонам лица отходят три ветви тройничного нерва, то есть **глазной нерв**, покидающий полость черепа через верхнюю глазничную щель, **верхнечелюстной нерв**, выходящий через круглое отверстие, и **нижнечелюстной нерв**, выходящий через овальное отверстие.

Чувствительные волокна тройничного нерва. Ход основных волокон тройничного нерва показан на рис. 4.**29**. Чувствительные волокна иннервируют кожу лица вплоть до темени. На рис. 4.**30** изображены кожные зоны, иннервируемые каждой из трех ветвей тройничного нерва. Зоны кожной иннервации тройничного нерва граничат с дерматомами, иннервируемыми корешками C2 и C3. Первый шейный корешок (C1) исключительно двигательный, иннервирует мышцы задней части шеи, прикрепляющиеся к костям черепа и к C_{II}.

Тройничный нерв обеспечивает также чувствительную иннервацию слизистой оболочки полости рта, носовой полости и околоносовых пазух, зубов верхней и нижней челюсти, большей части твердой мозговой

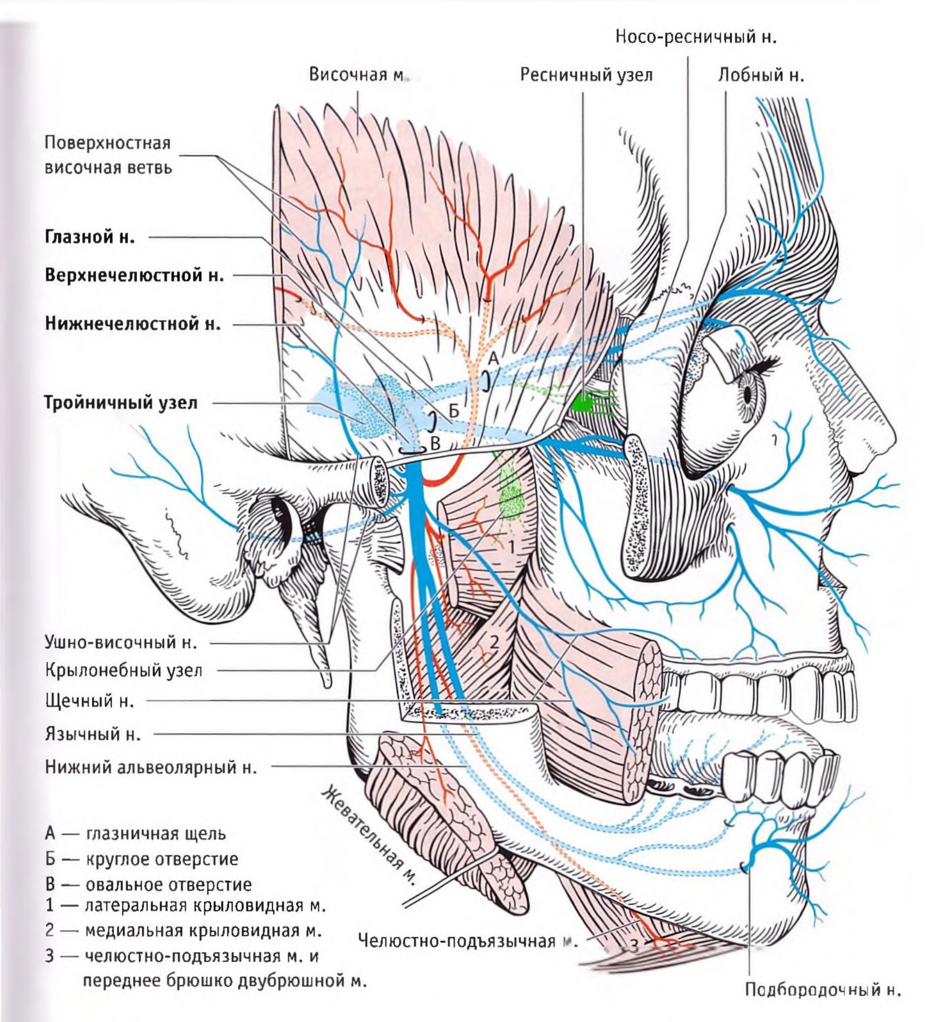


Рис. 4.**29**. **Чувствительные и двигательные волокна тройничного нерва**

оболочки (в передней и средней черепной ямке). Тройничный нерв иннервирует кожу вокруг ушной раковины, переднюю часть ушной раковины и наружного слухового прохода и часть барабанной перепонки. Оставшаяся часть наружного уха получает чувствительную иннервацию от промежуточного, блуждающего и языкоглоточного нервов.

Проприоцептивные импульсы от жевательных мышц и области твердого неба проходят по нижнечелюстному нерву. Эти импульсы представляют собой часть контрольного механизма обратной связи, регулирующего напряжение жевательных мышц в акте жевания.

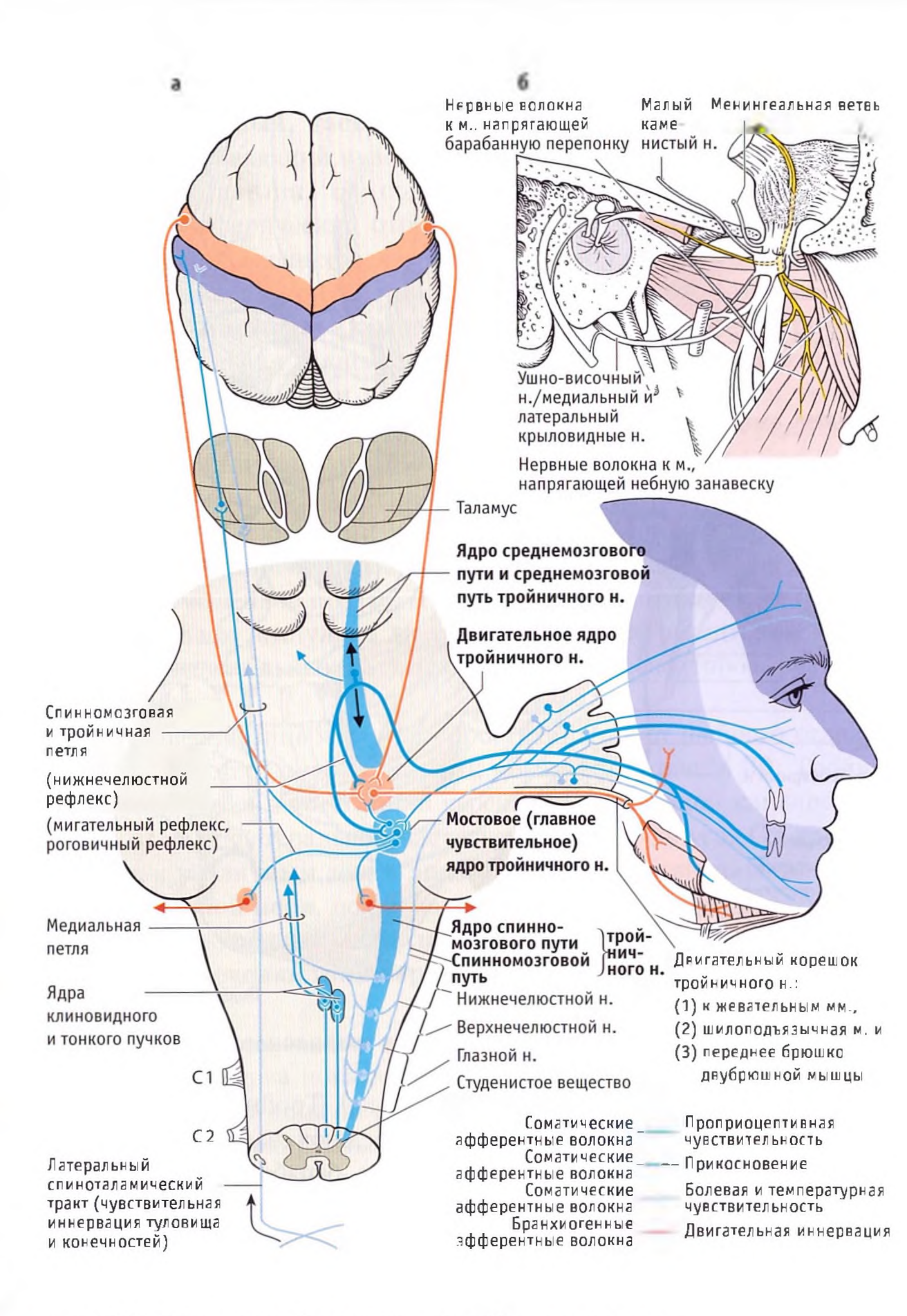


Рис. 4.30. **Зоны кожной иннервации тройничного нерва:**
а — центральные связи различных волокон тройничного нерва и соответствующих им ядер; б — двигательный корешок тройничного нерва

Все чувствительные волокна тройничного нерва заканчиваются в **мостовом (главном чувствительном) ядре тройничного нерва**, расположенном в дорсолатеральной части моста (его расположение похоже на расположение ядер задних канатиков в продолговатом мозге). Аксоны вторых нейронов переходят на противоположную сторону и в составе контралатеральной медиальной петли поднимаются к вентральному заднемедиальному ядру таламуса (VPM, рис. 4.**30**).

Чувствительные (соматосенсорные) волокна тройничного нерва входят в состав нескольких рефлекторных дуг, имеющих жизненно важное значение.

Роговичный рефлекс. Чувствительные (соматосенсорные) импульсы проходят от слизистой оболочки глаза по глазному нерву к мостовому (главному чувствительному) ядру тройничного нерва (**афферентное** звено). Переключаясь в синапсах на клетки этого ядра, импульсы подходят к ядру лицевого нерва и далее в составе лицевого нерва проходят к круговой мышце глаза с каждой стороны (**эфферентное** звено). Прерывание афферентного звена (тройничный нерв) или эфферентного звена (лицевой нерв) приводит к утрате роговичного рефлекса (в норме прикосновение к роговице вызывает рефлекторное закрытие обоих глаз).

Чихательный и сосательный рефлексы. Другие соматосенсорные импульсы проходят от слизистой оболочки полости носа к ядру тройничного нерва, формируя **афферентное** звено чихательного рефлекса. **Эфферентное** звено этого рефлекса включает V, VII, IX, X черепные нервы и несколько нервов, участвующих в регуляции вдоха. Сосательный рефлекс у младенцев (прикосновение к губам вызывает сосательные движения) — другой рефлекс, афферентное звено которого образуют волокна тройничного нерва, а эфферентное звено составляют несколько разных нервов.

Волокна болевой и температурной чувствительности тройничного нерва проходят в каудальном направлении в **составе спинномозгового пути тройничного нерва** к **ядру спинномозгового пути тройничного нерва**, нижняя часть которого достигает шейного отдела спинного мозга. Это ядро представляет собой продление вверх зоны Лиссауэра и студенистого вещества заднего рога, куда приходят волокна болевой и температурной чувствительности от верхних шейных сегментов.

В *каудальную часть (pars caudalis)* ядра спинномозгового пути тройничного нерва волокна приходят в строгом соматотопическом по-

рядке, распределяясь в виде перевернутой проекции лица и головы: волокна болевой чувствительности, идущие в составе глазного нерва, заканчиваются наиболее каудально, затем в каудально-ростральном направлении следуют волокна, идущие в составе верхнечелюстного и нижнечелюстного нервов. К спинномозговому пути тройничного нерва также присоединяются волокна от VII (промежуточный нерв), IX и X пары черепных нервов, несущие импульсы болевой чувствительности от наружного уха, задней трети языка, гортани и глотки (см. рис. 4.**48** и 4.**49**).

Средняя часть (pars interpolaris) и *ростральная часть (pars rostralis)* ядра спинномозгового пути тройничного нерва, возможно, получают афферентные волокна, переносящие импульсы прикосновения и давления (функциональная анатомия этой области в настоящее время еще не до конца изучена). Известно, что средняя часть ядра (*pars interpolaris*) получает волокна ноцицептивной чувствительности от пульпы зубов.

Аксоны вторых нейронов, выходящие из ядра спинномозгового пути тройничного нерва, переходят на противоположную сторону, образуя широкий пучок наподобие веера. Сквозь мост и средний мозг эти волокна восходят к таламусу, поднимаясь к которому они плотно соприкасаются с волокнами латерального спиноталамического тракта, и заканчиваются в вентральном заднемедиальном ядре таламуса (рис. 4.**30**). Аксоны таламических (третьих) нейронов проходят в задней ножке внутренней капсулы к каудальной части постцентральной извилины (рис. 2.**19**, с.63).

Двигательные волокна тройничного нерва. Двигательное ядро, из которого начинаются двигательные волокна тройничного нерва (*portio minor*), расположено в латеральной части покрышки моста медиальнее от мостового (главное чувствительное) ядра тройничного нерва. Двигательные волокна выходят из полости черепа через овальное отверстие вместе с нижнечелюстным нервом и иннервируют жевательную, височную, латеральную и медиальную крыловидные мышцы, мышцу, напрягающую барабанную перепонку, челюстно-подъязычную мышцу и переднее брюшко двубрюшной мышцы (рис. 4.**29** и 4.**30**).

Поражение двигательных волокон тройничного нерва. Поражение двигательного ядра или периферических двигательных волокон в составе тройничного нерва вызывает **вялый парез жевательных мышц**. Односторонняя слабость жевательных мышц может быть выявлена пу-

тем пальпации жевательной и височных мышц; во время ощупывания больного просят пожевать. Мышечные сокращения, пальпируемые в норме, на стороне поражения отсутствуют. Если больной откроет рот и попытается выдвинуть вперед нижнюю челюсть, челюсть отклонится в сторону поражения под влиянием противоположной крыловидной мышцы. Нижнечелюстной рефлекс в этом случае отсутствует (при постукивании неврологическим молоточком по подбородку в норме происходит сокращение жевательных мышц).

Заболевания, поражающие тройничный нерв

Невралгия тройничного нерва. Классический вариант невралгии тройничного нерва (или тригеминальной невралгии) характеризуется кратковременными приступами сильной (стреляющая, пронзающая или режущая) боли в зоне иннервации одной или нескольких ветвей тройничного нерва. Боль может быть спровоцирована прикосновением к лицу в одной или в нескольких особенно чувствительных зонах (триггерные, или курковые точки). Нередко поводом для возникновения боли становится умывание, бритье и чистка зубов. Невралгия тройничного нерва также известна под названием «болевой тик» (*tic doulourex*). Это термин можно считать ошибочным, поскольку сокращения мышц лица, которые могут выявляться при невралгии тройничного нерва, представляют собой не тики, а рефлекторный спазм в ответ на боль. Неврологическое осмотр, как правило, не выявляет значимых изменений, в том числе никаких нарушений чувствительности на лице.

Патофизиология этого состояния изучена не до конца. Предполагают существование как центральных, так и периферических механизмов невралгии тройничного нерва. Устаревший термин «**идиопатическая** тригеминальная невралгия» в настоящее время не имеет широкого применения, так как вопрос о природе заболевания стал более ясным. Gardner (1959) и позднее Jannetta (1982) установили, что чаще это заболевание обусловлено сдавлением корешка тройничного нерва каким-либо сосудом. Обычно им оказывается верхняя мозжечковая артерия, которая петлей обвивается вокруг уязвимого безмиелинового участка корешка тройничного нерва, расположенного тотчас после его выхода из моста (рис. 4.**31**). Эта гипотеза подтверждена избавлением от боли 80% больных, перенесших такое нейрохирургическое вмешательство, как микроваскулярная декомпрессия тройничного нерва. Эта операция заключается в освобождении корешка тройничного нерва от сосудистой петли путем помещения между ними прокладки, например, не-

большой губки из синтетического материала, чтобы предохранить нерв от контакта с пульсирующей артерией.

Однако примерно в 80–90% случаев возможно значительно уменьшить или даже устранить боль, используя медикаментозное лечение. Для этого используют карбамазепин. Нейрохирургическое лечение следует применять только в случаях, резистентных к медикаментозному лечению. Арсенал нейрохирургических операций включает микроваскулярную декомпрессию (описана выше) и селективную чрескожную термокоагуляцию ноцицептивных волокон тройничного нерва.

Причиной *симптоматической невралгии тройничного нерва* в большинстве случаев оказывается рассеянный склероз. У 2,4% больных с рассеянным склерозом развивается невралгия тройничного нерва; среди них у 14% симптомы невралгии бывают двусторонними.

В других случаях причиной боли в зоне иннервации ветвей тройничного нерва служат заболевания зубов, синусит, переломы костей, опухоли мосто-мозжечкового угла, полости носа и ротовой полости. Боль в глазу или в области лба должна вызывать подозрение на глаукому

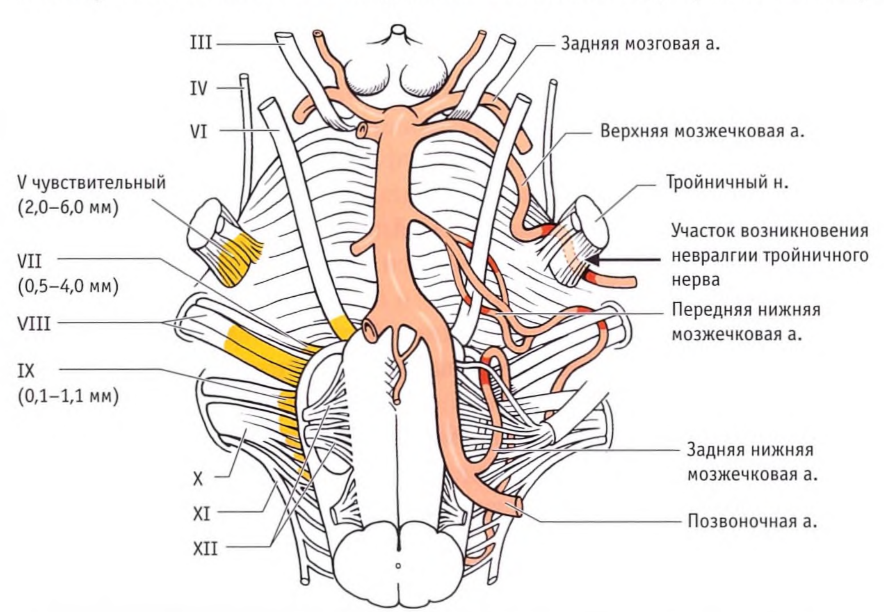


Рис. 4.**31. Немиелинизированные участки корешков черепных нервов** (выделены оранжевым цветом, слева) и **расположенные вблизи от них сосудистые петли** (обозначены темно-красным цветом на правой стороне рисунка), которые могут вызывать раздражение нервных корешков в этих зонах. На схеме показана **петля верхней мозжечковой артерии, которая может вызывать невралгию тройничного нерва**

или ирит. Кстати говоря, острая боль при глаукоме может напоминать симптомы классической невралгии тройничного нерва.

Синдром Градениго включает в себя боль в зоне иннервации глазной ветви тройничного нерва в сочетании с поражением отводящего нерва на той же стороне. Синдром чаще всего обусловлен инфекционным поражением воздушных ячеек верхушки пирамиды височной кости.

Дифференциальный диагноз: лицевая боль в отсутствии поражения тройничного нерва

Невралгия Чарлина характеризуется болью в области внутреннего угла глаза и корня носа в сочетании с усиленным слезотечением. Считают, что причиной поражения служит невралгия ресничного узла.

Кластерная головная боль известна также как синдром Бинга–Хортона, или эритропрозопалгия, характеризуется короткими, но более длительными, чем при невралгии тройничного нерва, приступами боли, возникающими преимущественно ночью, в том числе (в отличие от тригеминальной невралгии) во время сна. Приступы сопровождаются эритемой лица, слезотечением, водянистыми выделениями из носа и нередко развитием синдрома Горнера. Типичными провоцирующими факторами являются пребывание на большой высоте, употребление алкоголя и прием нитроглицерина (тринитрата глицерила). Боль часто повторяется серийными приступами (кластерами), длящимися до одной недели или более и разделенными интервалами длительностью не менее 2 недель, в течение которых головная боль отсутствует. Единого мнения о патофизиологии этого состояния нет. Лечение этого синдрома имеет эмпирический характер и включает введение кислорода, триптанов и других лекарственных средств.

Лицевой [VII черепной нерв] и промежуточный нервы

Лицевой нерв состоит из двух частей, основная из которых содержит двигательные волокна и иннервирует мимические мышцы (рис. 4.**32**). Эта часть представляет собой собственно лицевой нерв. Его сопровождает более тонкий нерв — промежуточный, состоящий из афферент-

ных висцеральных и соматических волокон, а также эфферентных висцеральных волокон (табл. 4.**1**).

Двигательная часть лицевого нерва

Двигательное ядро лицевого нерва залегает в вентролатеральной части покрышки моста (рис. 4.**2** и 4.**3** и рис. 4.**33**). Нейроны двигательного ядра похожи на мотонейроны передних рогов спинного мозга, однако отличаются от них по происхождению: в ходе эмбриогенеза они развиваются из второй жаберной дуги. Ход волокон корешка лицевого нерва, начинающихся из этого ядра, достаточно сложен. В стволе мозга волокна лицевого нерва обходят ядро отводящего нерва, образуя так называемое внутреннее колено лицевого нерва (рис. 4.**2**), над которым на дне IV желудочка вздымается небольшой бугорок — холмик лицевого нерва (рис. 4.**1**). Волокна лицевого нерва собираются в тугой пучок, который в вентролатеральном направлении следует к каудальной части моста, где в мостомозжечковом углу выходит из ствола мозга, и, преодолев субарахноидальное пространство, вместе с промежуточным нервом и VIII черепным нервом (преддверно-улитковый нерв) заходит во внутренний слуховой проход. Во внутреннем слуховом проходе лицевой нерв и промежуточный нерв отделяются от VIII черепного нерва и, отклоняясь в латеральном направлении, уходят в канал лицевого нерва в сторону коленчатого ганглия. Напротив последнего лицевой нерв резко поворачивает вниз (наружное колено лицевого нерва). В нижнем конце канала лицевой нерв выходит из полости черепа через шилососцевидное отверстие. Отдельные двигательные волокна нерва расходятся к мимическим мышцам всех отделов лица, некоторые из них — вначале пронизывая околоушную железу. Волокна лицевого нерва иннервируют все мимические мышцы, происходящие из второй жаберной дуги, то есть круговую мышцу глаза, круговую мышцу рта, щечную, затылочную и лобную мышцы и более мелкие мышцы этих областей, а также стременную мышцу, подкожную мышцу шеи, шилоподъязычную мышцу и заднее брюшко двубрюшной мышцы (рис. 4.**32**).

Рефлексы, осуществляемые при участии лицевого нерва. Двигательное ядро лицевого нерва входит в состав ряда рефлекторных дуг. **Роговичный рефлекс** обсуждался выше. При инициации **мигательного рефлекса** мощные зрительные импульсы активизируют нейроны верхних холмиков, которые через тектобульбарный тракт высылают импульсы в мост к ядру лицевого нерва, что приводит к быстрому закрытию глаз.

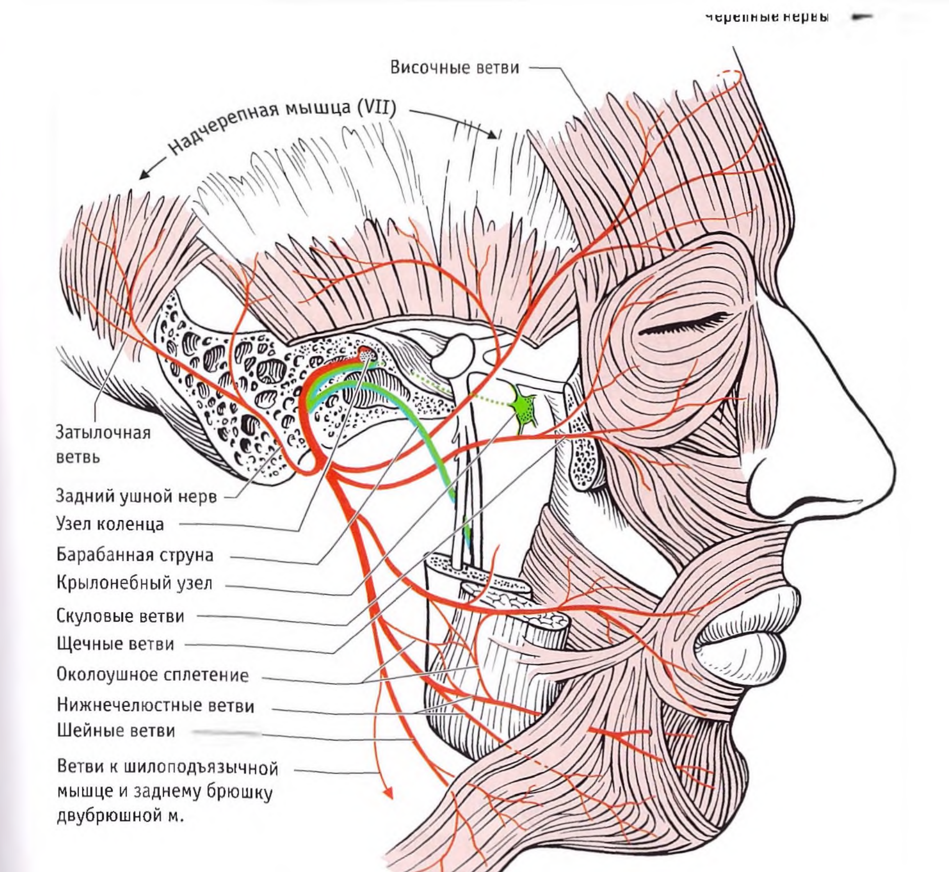


Рис. 4.**32. Ход волокон лицевого нерва**

При осуществлении **стременного рефлекса** слуховые импульсы проходят от заднего ядра трапециевидного тела к ядру лицевого нерва и в зависимости от интенсивности слуховых раздражителей вызывают сокращение или расслабление стременной мышцы.

Поражение двигательных волокон лицевого нерва. Мышцы лба получают центральную иннервацию из обоих полушарий мозга, но остальные мимические мышцы получают одностороннюю корковую иннервацию из прецентральной извилины противоположной стороны (рис. 4.**33**). При поражении центральных надъядерных (кортико-нуклеарных) трактов, например, в результате инфаркта мозга (ишемический инсульт), возникает парез мимических мышц с сохранением функции мышц лба на противоположной стороне (рис. 4.**34 а**), поэтому боль-

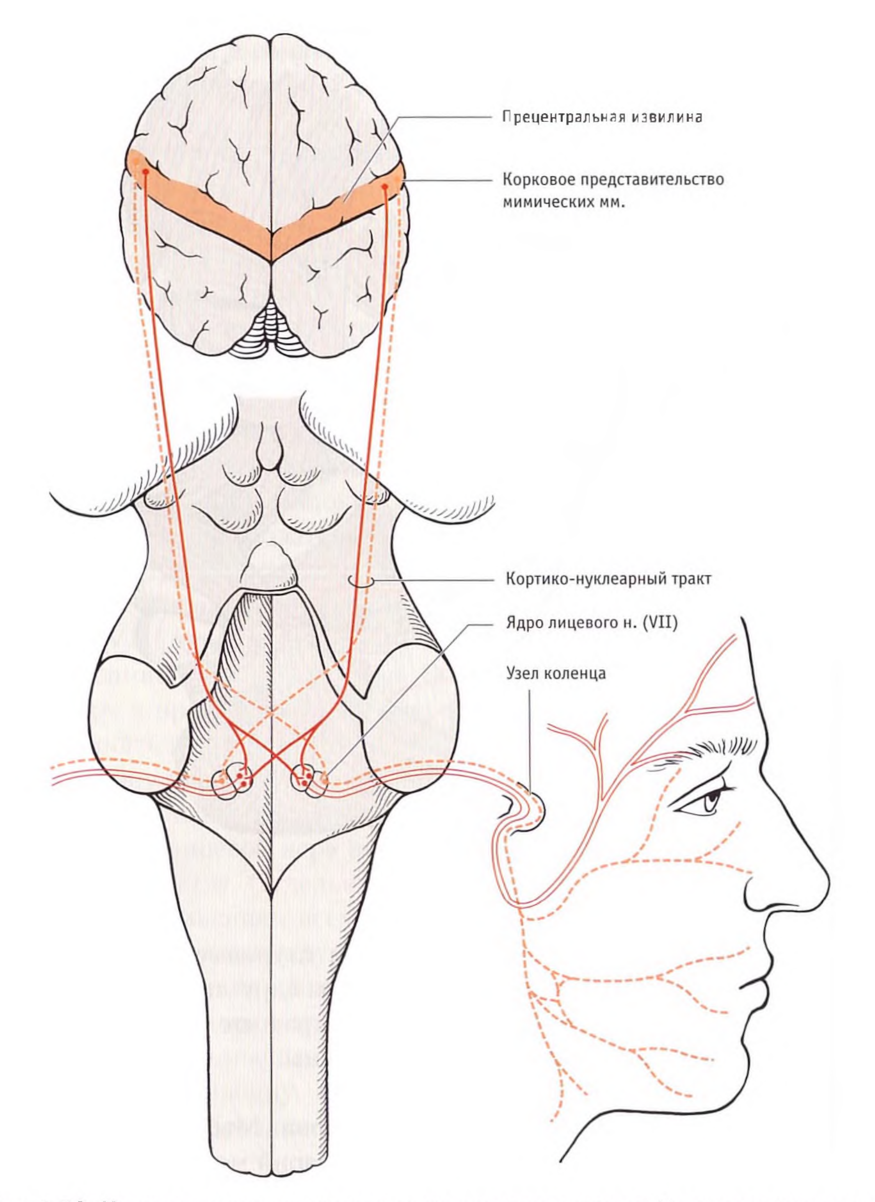


Рис. **4.33. Центральная иннервация ядра лицевого нерва.** Часть ядра лицевого нерва, отвечающая за иннервацию мышц лба, связана (посредством кортико-бульбарного тракта) с обоими полушариями мозга. Таким образом, поражение кортико-бульбарного тракта с одной стороны не вызывает слабости мышц лба. Оставшаяся часть ядра лицевого нерва получает иннервацию только из противоположного полушария. Одностороннее поражение кортико-бульбарного тракта вызывает слабость мимических мышц на противоположной стороне с сохранением иннервации мышц лба

ной не утрачивает способность поднимать брови и закрывать глаза. Этот тип поражения называется **центральным парезом мимических мышц**, или центральным типом поражения лицевого нерва. При **ядерном**, или **периферическом**, типе прозоплегии (периферический парез мимических мышц) (см. ниже) развивается слабость всех мимических мышц на стороне поражения (рис. 4.**34 б**). Столь очевидная разница в клинической картине позволяет дифференцировать центральный и периферический тип поражения лицевого нерва.

В иннервации двигательного ядра лицевого нерва принимают участие не только моторная зона коркового представительства лица, но также и промежуточный мозг, который играет не последнюю роль в эмоциональной экспрессии лица. Волокна к ядрам лицевого нерва также посылают и базальные ганглии, поэтому при поражении базальных ганглиев может появляться гипомимия или амимия. Помимо перечисленных, также существуют различные дискинетические синдромы в виде насильственных движений в мышцах лица, в том числе лицевой гемиспазм, лицевые дискинезии (включая блефароспазм). Локализация очагов поражения при этих синдромах остается не известной.

Идиопатическая невропатия лицевого нерва (паралич Белла) — наиболее распространенное заболевание, проявляющееся поражением лицевого нерва; встречается с частотой примерно 25 случаев на 100 тыс. населения в год. Причина заболевания до сих пор остается неизвестной. Заболевание характеризуется развитием *вялого пареза всех мимических мышц* (включая мышцы лба) и другими симптомами, зависящими от местонахождения очага. Различные синдромы, обусловленные повреждением лицевого нерва в канале лицевого нерва, представлены на рис. 4.**35**, а типичная МРТ при идиопатической невропатии лицевого нерва — на рис. 4.**36**. Дифференциальный диагноз в случаях острого паралича мимических мышц играет важную роль, поскольку не во всех случаях паралич мимических мышц имеет идиопатическое происхождение: в 10% случаев причиной заболевания оказывается герпес (ушная форма опоясывающего лишая — *herpes zoster oticus*), в 4% случаев — средний отит и в 2% случаев — опухоли различных типов (опухоли околоушной железы, невриномы и прочие).

Полное восстановление в отсутствие лечения наблюдается в 60–80% случаев. В соответствии с данными многочисленных исследований, на-

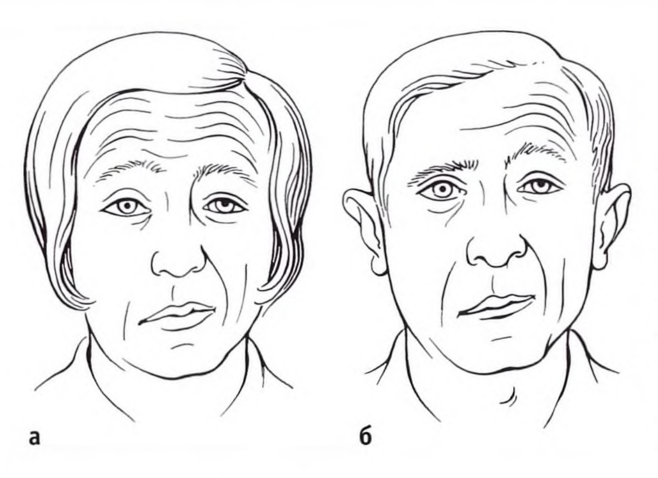


Рис. 4.**34. Лицевой паралич**:
а — центральный паралич лица: функция мышц лба сохранена;
б — периферический паралич лица: нарушена функция всех мимических мышц (в том числе, мышц лба на стороне поражения).

значение стероидных гормонов (преднизолон 1 мг/кг/сут ежедневно в течение 5–7 дней) позволяет ускорить выздоровление и приводит к полному восстановлению более чем в 90% случаев при условии, что гормональная терапия начата в течение 10 суток от начала заболевания (развития пареза мимических мышц).

Частичная или аномальная реиннервация пораженных мышц после эпизода идиопатической невропатии лицевого нерва может приводить к развитию контрактур или патологических сцепленных движений (*синкинезий*) в мимических мышцах. Аномальная реиннервация лежит и в основе феномена «крокодиловых слез», когда у больного во время приема пищи возникает непроизвольное слезотечение. Полагают, что этот феномен возникает из-за прорастания в процессе восстановления аксонов секреторных волокон, иннервирующих слюнные железы, к слезным железам. При этом прорастающие аксоны имеют свойство внедряться под шванновские оболочки дегенерировавших волокон, прежде иннервировавших слезные железы. Таким образом, импульсы, которые в норме должны вызывать слюноотделение, запускают слезотечение.

Промежуточный нерв

Промежуточный нерв содержит многочисленные афферентные и эфферентные волокна (табл. 4.**1**, с.153).

Вкусовые афферентные волокна. Первые нейроны путей вкусовой чувствительности находятся в коленчатом ганглии. Они представляют собой псевдоуниполярные клетки, похожие на таковые в спинномозговом

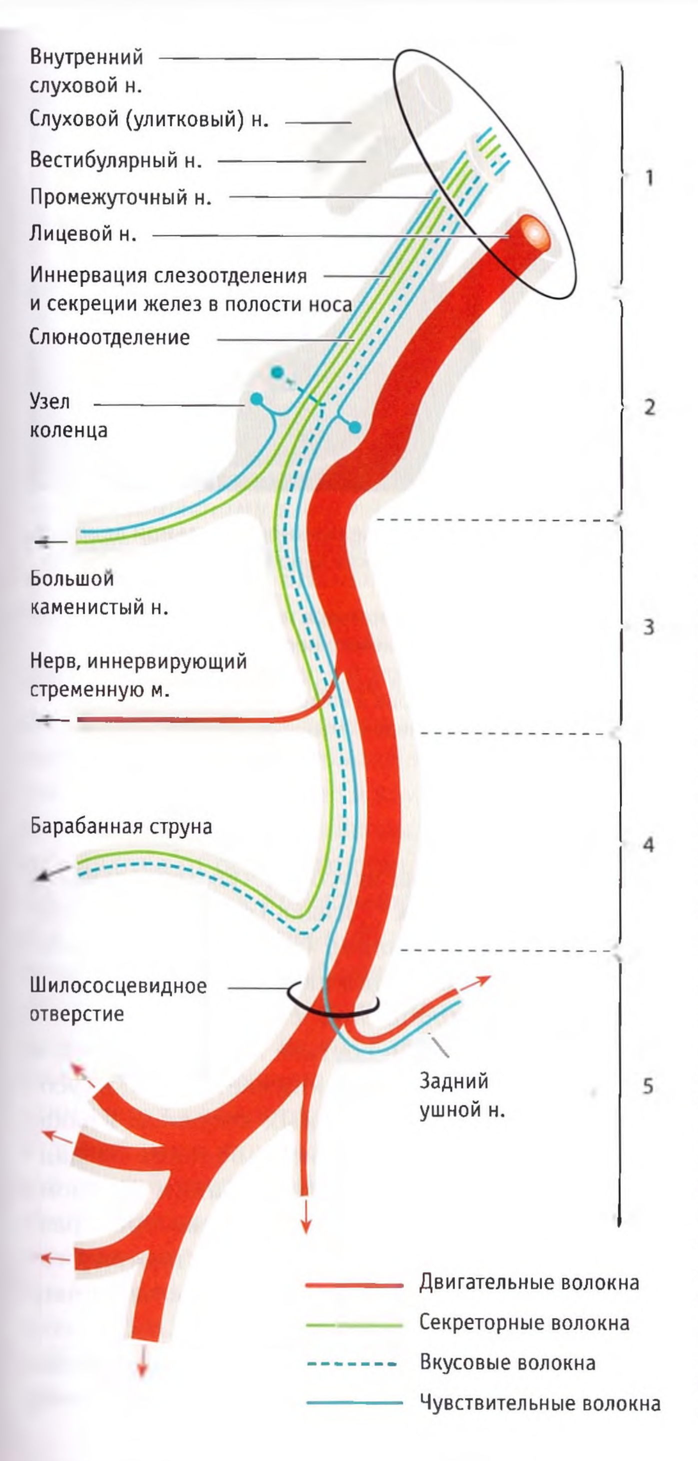
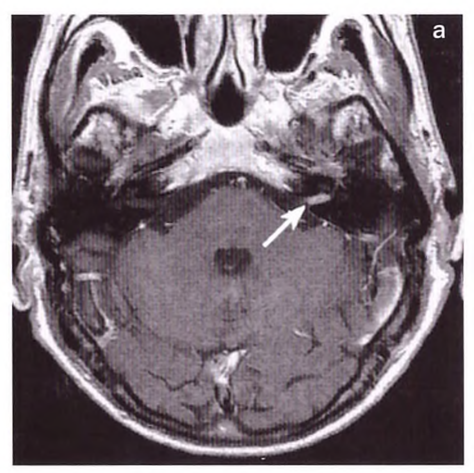


Рис. 4.35. **Строение лицевого нерва и типичные симптомы, вызванные его поражением на разных уровнях:**
1 — периферический парез мышц, иннервируемых лицевым нервом (мимические мышцы), нарушение (снижение) слуха или глухота и снижение возбудимости вестибулярного аппарата;
2 — периферический парез мимических мышц, нарушение вкуса, слезотечения и слюноотделения;
3 — периферический парез мимических мышц, нарушение вкуса, слюноотделения и нарушение слуха;
4 — периферический парез мимических мышц, нарушение вкуса, слюноотделения;
5 — периферический парез мимических мышц.



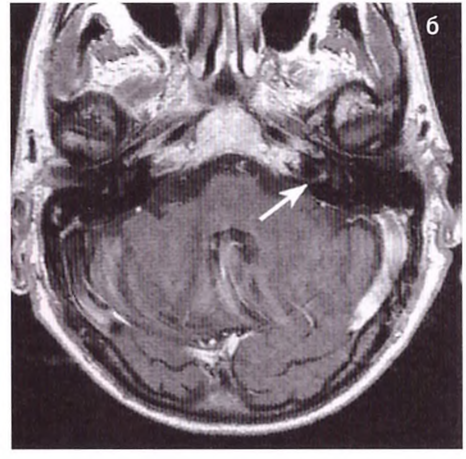


Рис. 4.**36. МРТ 73-летней женщины с острой безболезненной тотальной левосторонней слабостью мимических мышц** (идиопатическая невропатия лицевого нерва, или паралич Белла):
а — МРТ с контрастным усилением, Т1-взвешенное аксиальное изображение: зона выраженного накопления контраста по ходу левого лицевого нерва (в области правого лицевого нерва патологические изменения отсутствуют); **б** — патологическое накопление контрастного вещества по ходу волокон лицевого нерва в каменистой части височной кости. На фоне лечения кортизоном в течение трех недель мышечная слабость полностью исчезла

ганглии. Некоторые афферентные волокна вкусовой чувствительности берут начало во вкусовых почках передних $^2/_3$ языка (рис. 4.**37**). Вначале эти волокна примыкают к *язычному нерву* (ветви нижнечелюстного нерва, который представляет собой нижнюю ветвь тройничного нерва), а затем уже в составе *барабанной струны* подходят к *коленчатому ганглию* и далее следуют в составе *промежуточного нерва* к *ядру одиночного пути*. Это ядро принимает также вкусовые волокна от задней $^1/_3$ языка и желобовидных сосочков языка, идущие в составе языкоглоточного нерва, а также волокна от надгортанника, идущие в составе блуждающего нерва. Таким образом, волокна вкусовой чувствительности проходят в составе трех различных черепных нервов (VII, IX и X) с обеих сторон, поэтому тотальная агевзия (потеря вкуса), связанная с поражением черепных нервов, встречается крайне редко.

Распространение импульсов вкусовой чувствительности в ЦНС. Все волокна вкусовой чувствительности образуют синапсы на вторых ней-

ронах в *ядре одиночного пути*. От нейронов этого ядра импульсы вкусовой чувствительности проходят в противоположный *таламус* (точный ход этих волокон остается не известным) и заканчиваются в медиальной части *вентрального заднемедиального ядра* таламуса (VPM, с.310). Из таламуса волокна вкусовой чувствительности идут в *каудальную часть прецентральной области*, покрывающей островок (рис. 4.**37**).

Афферентные соматические волокна. Отдельные афферентные соматические волокна, иннервирующие небольшую часть наружного уха, наружный слуховой проход и барабанную перепонку, в составе *лицевого нерва* направляются к коленчатому *узлу* и далее — к *чувствительному ядру тройничного нерва*. Эти соматические афферентные волокна поражаются при ушной форме герпетической инфекции (*herpes zoster oticus*), сопровождающейся герпетическими высыпаниями в наружном слуховом проходе.

Эфферентные секреторные волокна (рис. 4.**38**). Промежуточный нерв содержит также эфферентные парасимпатические волокна, начинающиеся из *верхнего слюноотделительного ядра* (рис. 4.**38**), которое расположено медиальнее и каудальнее двигательного ядра лицевого нерва. Некоторые из корешковых волокон, начинающихся из этого ядра, отделяются от основного ствола лицевого нерва возле коленчатого ганглия и выходят к *крылонебному узлу*, а оттуда — к *слезной железе* и к *железам слизистой оболочки полости носа*. Другие корешковые волокна в составе барабанной струны и язычного нерва проходят в каудальном направлении к *поднижнечелюстному узлу*, образуя синаптические контакты на его клетках. Постганглионарные волокна иннервируют *подъязычную и поднижнечелюстную железы* (рис. 4.**38**), стимулируя слюноотделение. Как указывалось выше, верхнее слюноотделительное ядро получает импульсы от обонятельной системы через задний продольный пучок. Эти нервные связи обеспечивают анатомическую основу рефлекторного слюноотделения, возникающего в ответ на аппетитные запахи. Центральное влияние гипоталамуса (эмоции) на слезные железы осуществляется через ретикулярную формацию ствола. Кроме того, к слезным железам направляются волокна из ядра спинномозгового пути тройничного нерва (опосредует слезотечение при раздражении конъюнктивы).

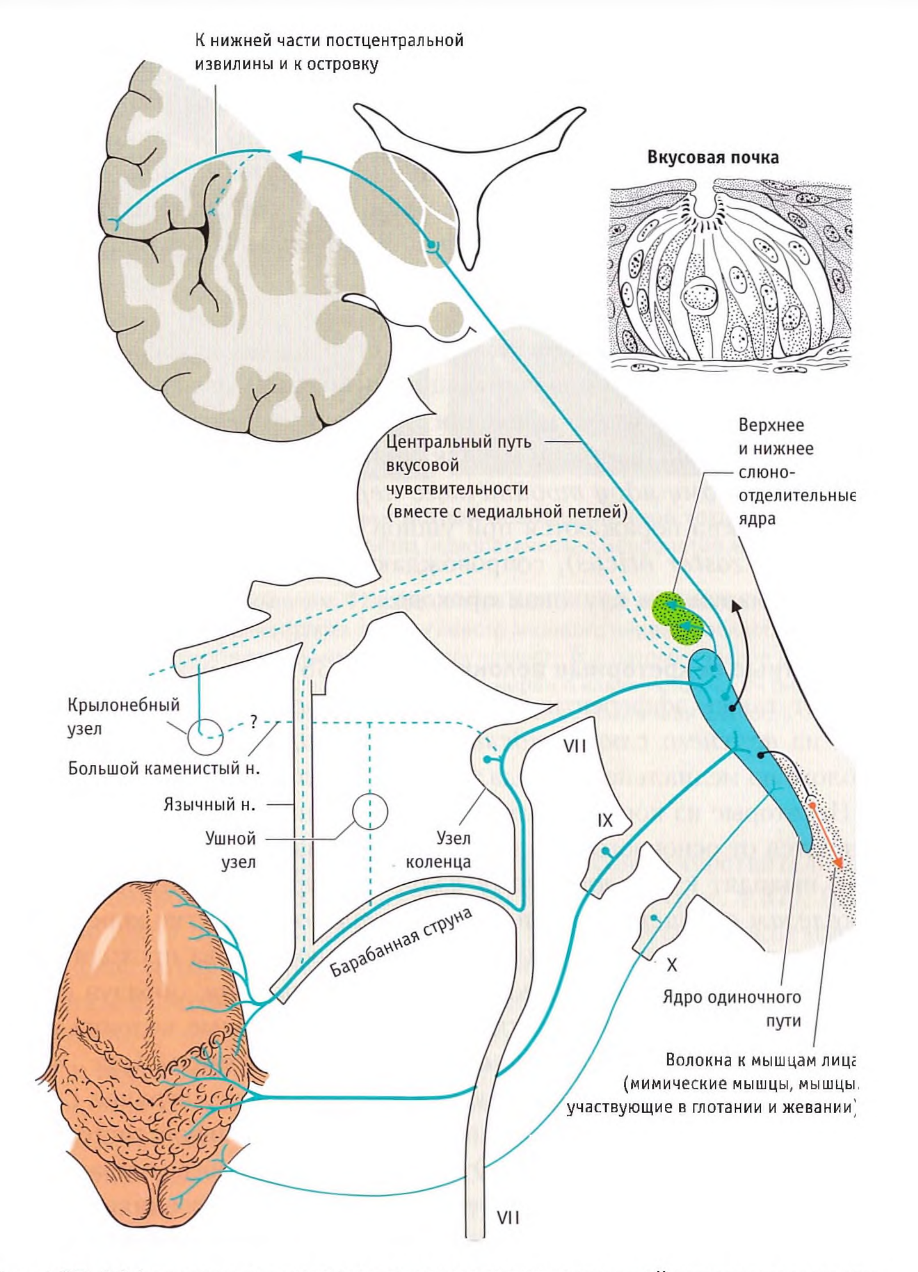


Рис. 4.**37. Афферентные вкусовые волокна и путь вкусовой чувствительности.** На схеме изображены периферические рецепторы (вкусовые почки), периферические вкусовые волокна (проходящие в составе промежуточного нерва, а также языкоглоточного и блуждающего нервов) и их центральные связи с соответствующими отделами ядра.

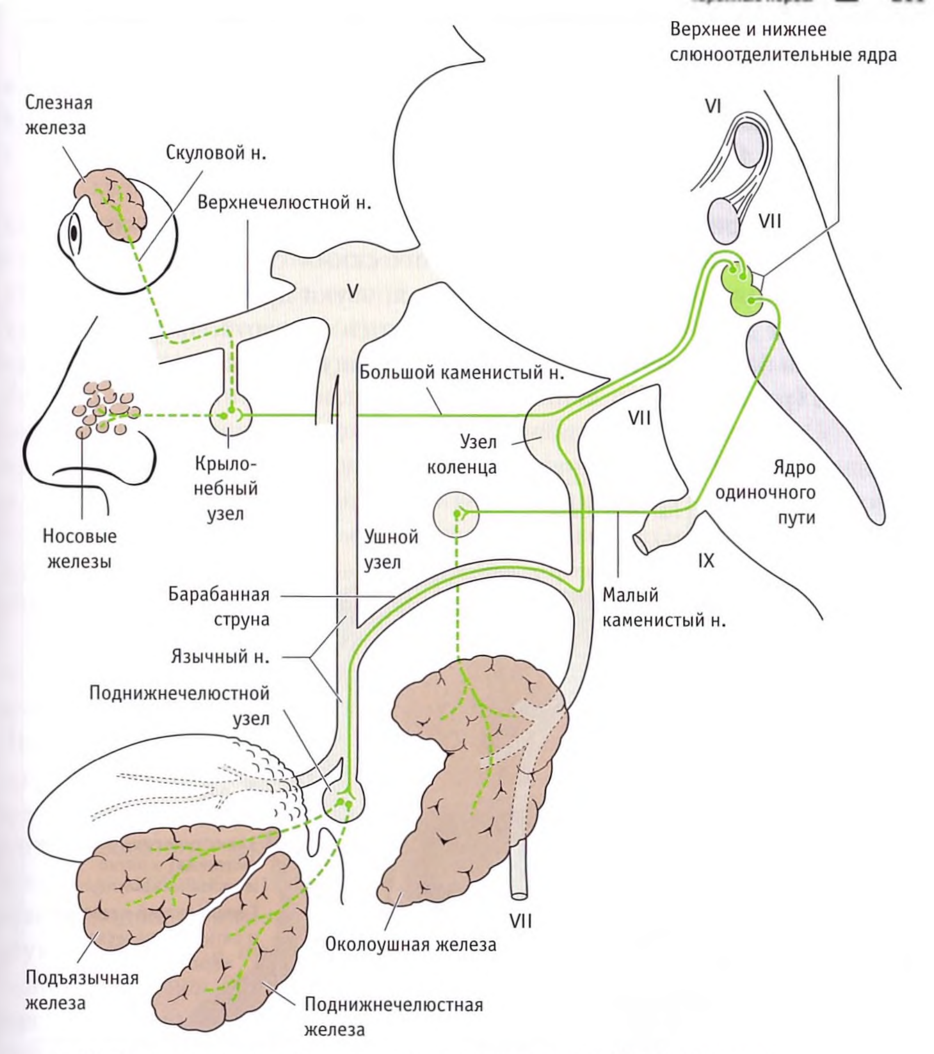


Рис. 4.**38. Парасимпатическая иннервация желез в области головы**

Преддверно-улитковый (вестибуло-кохлеарный) нерв [VIII черепной нерв] — слуховая порция VIII черепного нерва и орган слуха

Органы слуха и равновесия развиваются из одного эмбрионального зачатка в каменистой части височной кости. Эллиптический мешочек.

или маточка (*utriculus*), дает начало вестибулярной системе, образующей 3 полукружных канала, в то время как сферический мешочек (*sacculus*) дает начало структурам внутреннего уха — спиралевидной улитке (рис. 4.**39**).

Слуховое восприятие. Звуковые волны представляют собой колебания воздуха, вызванные различными физическими стимулами (речь, пение, игра на музыкальных инструментах, звуки природы, шумы внешней среды и др.). Эти колебания передаются по наружному слуховому проходу на барабанную перепонку, отделяющую наружное ухо от среднего уха (рис. 4.**39**).

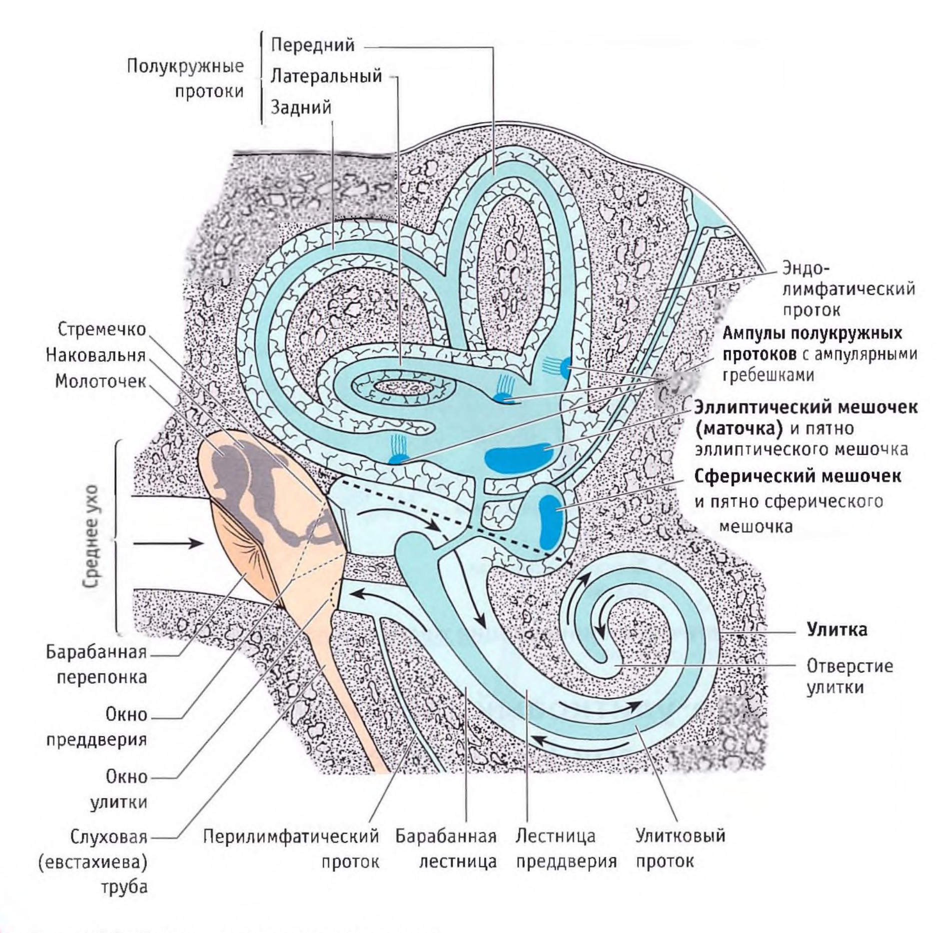


Рис. 4.**39. Орган слуха и равновесия**

Среднее ухо (рис. 4.**39**) содержит воздух и связано с носоглоткой, а, следовательно, и с окружающей средой, через слуховую (евстахиеву) трубу. Среднее ухо состоит из костной полости (*преддверие*), стенки которой покрыты слизистой оболочкой. На медиальной стенке находятся два отверстия, покрытые коллагеновой тканью: овальное окно (окно преддверия) и круглое окно (*окно улитки*). Эти два окна отделяют барабанную полость от внутреннего уха, которое заполнено перилимфой. Звуковые волны воздействуют на барабанную перепонку, которая при помощи *слуховых косточек* (молоточек, наковальня, стремечко) передает свои колебания на овальное окно, вызывая его вибрацию и колебания перилимфы. Барабанная полость содержит также две мышцы: *мышцу, напрягающую барабанную перепонку* (V черепной нерв) и *стременную мышцу* (VII черепной нерв). При сокращении и расслаблении этих мышц изменяется подвижность слуховых косточек в зависимости от силы входящей звуковой волны, что служит защитным механизмом, предохраняющим кортиев орган от разрушительного действия очень громких звуков.

Внутреннее ухо. Слуховая часть внутреннего уха состоит из костной и перепончатой частей (рис. 4.**39**, 4.**40**). Костная улитка образует спираль в 2,5 оборота, напоминающую обыкновенную садовую улитку (на рис. 4.**39** схематически изображен срез улитки). Улитка состоит из *преддверия* и *костной трубы*, выстланной эпителием, которая оборачивается вокруг костного стержня улитки — конусовидного костного образования, заключающего в себе спиральный ганглий. Если разрезать улитковый проток поперек, то обнаружится, что **перепончатая часть** подразделяется на **3 канала**: **лестницу преддверия**, **барабанную лестницу** и **среднюю лестницу** (или улитковый проток), содержащую кортиев орган (рис. 4.**40**). Лестница преддверия и барабанная лестница заполнены перилимфой, в то время как улитковый проток заполнен *эндолимфой* — жидкостью, выделяемой сосудистыми полосками. Улитковый проток слепо заканчивается с двух концов (на основании и на верхушке — на куполе). Верхняя стенка улиткового прохода сформирована очень тонкой *мембраной Рейсснера*, отделяющей эндолимфу от перилимфы в лестнице преддверия и беспрепятственно передающей волновые колебания из лестницы преддверия на улитковый проток, вызывая вибрацию *базилярной пластинки*. Колебания перилимфы возникают в области овального окна и распространяются через лестницу преддверия по всей длине улитки к ее верхушке (купол), где они проникают в барабанную лестницу через маленькое отверстие, названное

отверстием улитки (геликотрема). Затем волны расходятся по барабанной лестнице на всю длину улитки, достигая в конечном итоге круглого окна, тонкая мембрана которого отделяет внутреннее ухо от среднего.

Кортиев орган (спиральный орган) лежит на базилярной пластинке, простираясь по всей ее длине — от преддверия до купола (рис. 4.**41**). Кортиев орган состоит из волосковых и поддерживающих клеток (рис. 4.**40 в** и **г**). **Волосковые клетки** являются *рецепторами органа слуха*, которые преобразуют механическую энергию звуковых волн в электрохимические потенциалы. Кортиев орган содержит примерно 3 500 *внутренних волосковых клеток*, закрепленных в 1 ряд, и 12 000–19 000 *наружных волосковых клеток*, закрепленных в 3 или более рядов. Каждая волосковая клетка содержит около 100 чувствительных (слуховых) волосков (стереоцилии), часть из которых дотягивается до покровной мембраны кортиева органа. При колебании базальной пластинки чувствительные волоски (стереоцилии) соприкасаются с неподвижной покровной мембраной и от прикосновения сгибаются; полагают, что эти механические стимулы возбуждают слуховые рецепторные клетки. Кроме сенсорных клеток кортиев орган содержит также несколько типов *поддерживающих (опорные) клеток*, к которым относятся клетки Дейтерса, а также пустые пространства (туннели), функция которых в этой книге не рассматривается (см. рис. 4.**40 г**). Колеблющееся в овальном окне основание стремечка запускает волну, проходящую вдоль всего ряда поперечно ориентированных коллагеновых волокон (струны) базилярной пластинки. Восприятие чистого тона определенной частоты происходит на том ее участке, наибольшее прогибание которого он вызывает (то есть — колебание с максимальной амплитудой). Таким образом, базилярная пластинка организована по *тонотопическому* принципу, при этом более высокие частоты воспринимаются ближе к основанию пластинки, а низкие частоты — ближе к куполу. Этот принцип можно сравнить с клавиатурой фортепиано, где частота увеличивается слева направо. Этим, по-видимому, и объясняется почему базилярная пластинка шире на основании и гораздо у́же — в куполе (рис. 4.**40 д**).

Спиральный узел (рис. 4.**42**) содержит около 25 000 биполярных и 5 000 униполярных нейронов, имеющих центральные и периферические отростки. Периферические отростки получают информацию от внутренних волосковых клеток, центральные отростки которых собираются вместе и образуют улитковую (слуховая) часть преддверно-улиткового нерва.

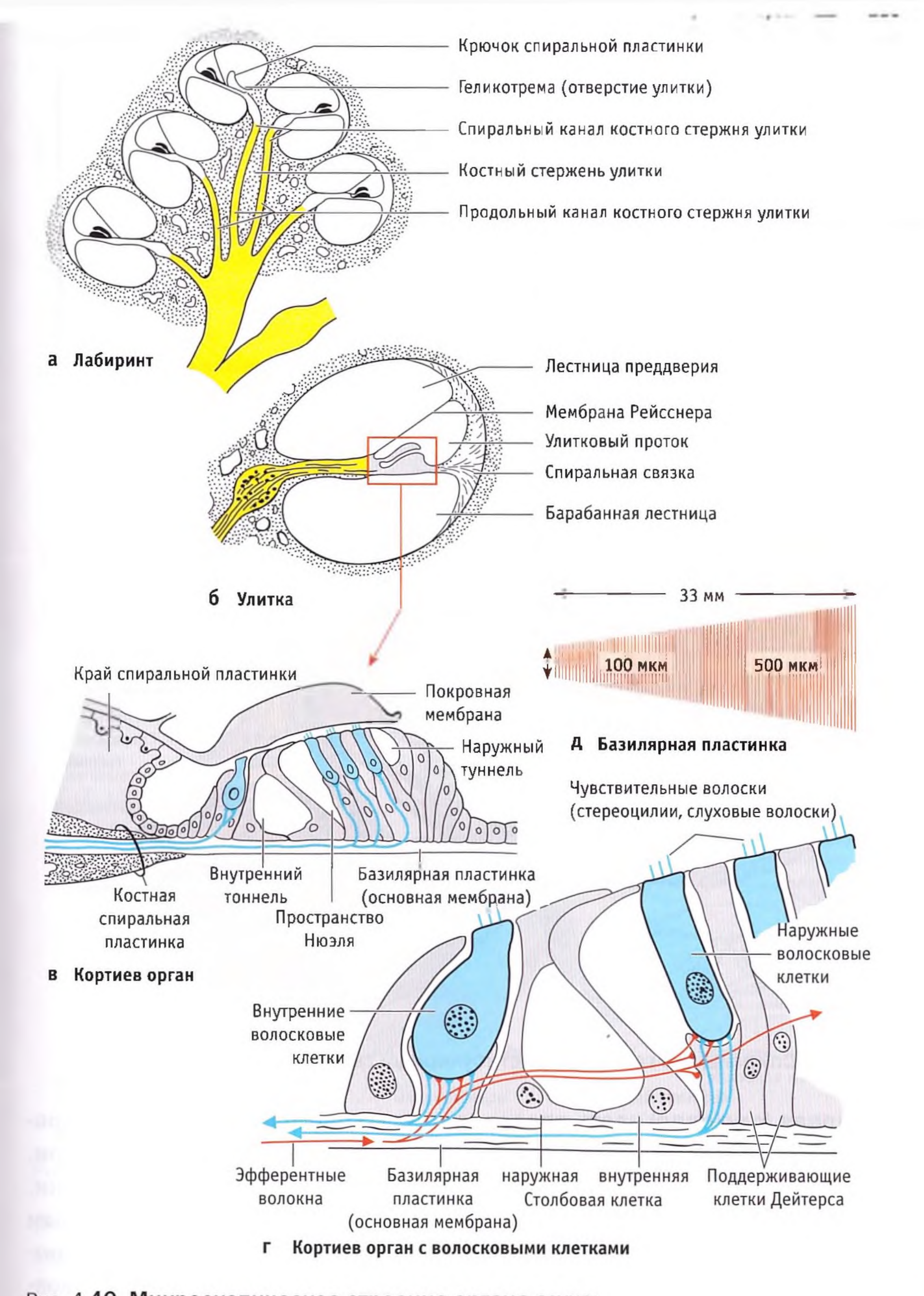


Рис. 4.**40. Микроскопическое строение органа слуха:**
а – лабиринт; **б** – улитка; **в**, **г** – кортиев орган; **д** – базилярная пластинка

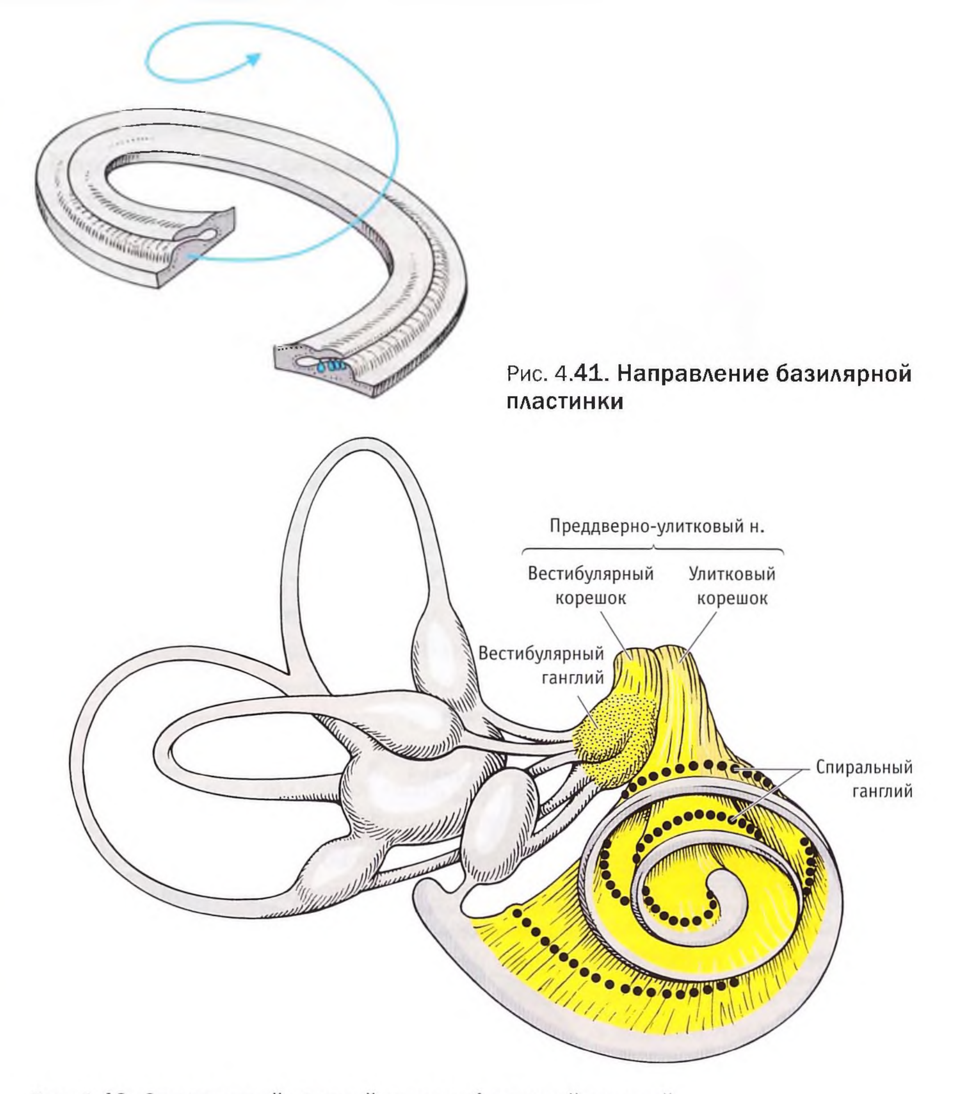


Рис. 4.41. Направление базилярной пластинки

Рис. 4.42. Спиральный ганглий и вестибулярный ганглий

Улитковая (слуховая) часть преддверно-улиткового нерва и путь распространения слуховых импульсов в ЦНС. **Улитковый (слуховой) нерв**, образованный центральными отростками клеток спирального ганглия, проходит по внутреннему слуховому проходу рядом с вестибулярным нервом, в мостомозжечковом углу пересекает субарахноидальное пространство и входит в ствол непосредственно под нижней ножкой мозжечка. В области переднего улиткового ядра волокна улиткового нерва

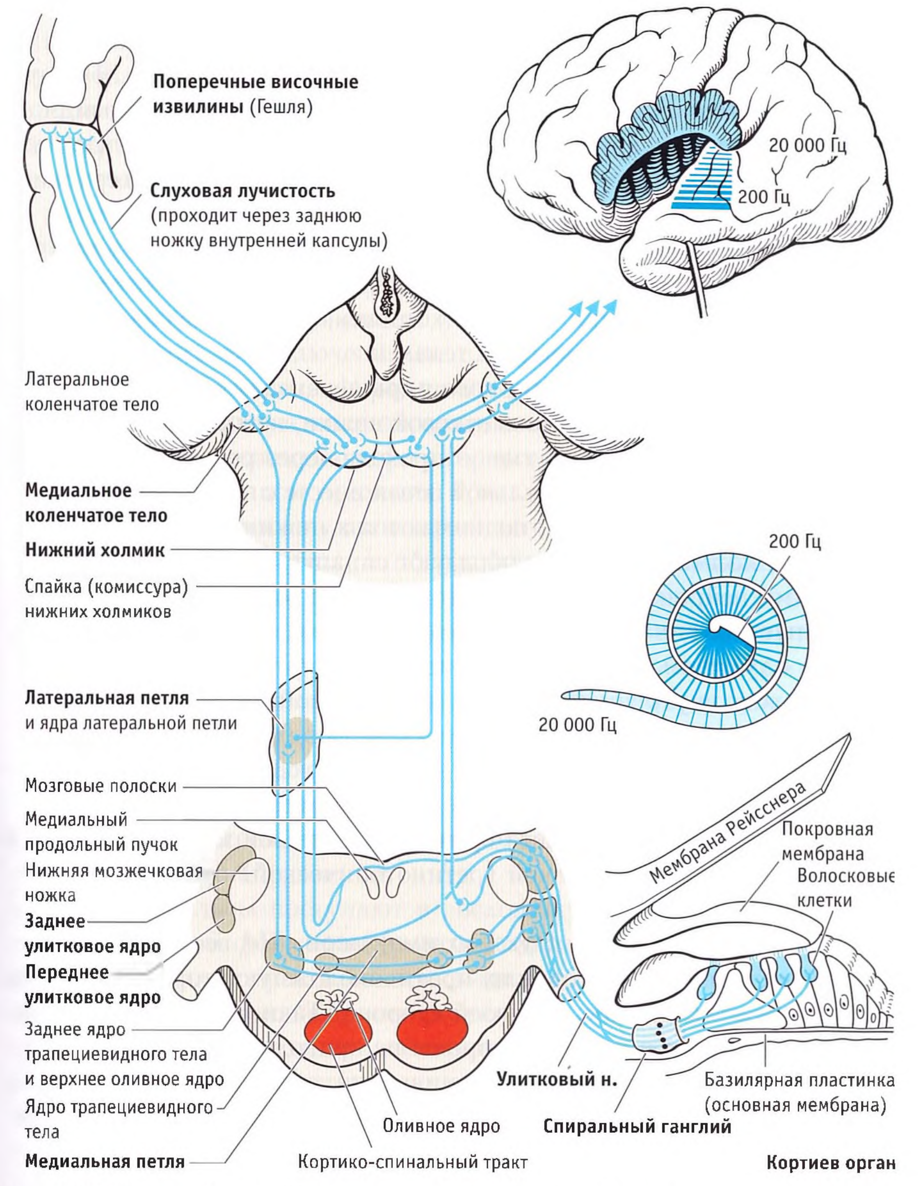


Рис. 4.**43**. **Слуховой путь.** Центральные связи улиткового нерва

раздваиваются в форме буквы «Т». Каждая ветвь подходит к переднему и заднему ядрам, в которых размещены вторые нейроны слухового пути. Вторые нейроны проводят нервные импульсы в ЦНС по ряду проводящих путей, часть из которых переключается в синапсах (рис. 4.**43**).

Нейриты (аксоны) клеток **переднего улиткового ядра** переходят на противоположную сторону в составе **трапециевидного тела**. Некоторые из этих аксонов образуют синапсы на нейронах трапециевидного тела, в то время как другие в составе трапециевидного тела проходят к другим образованиям — верхнему оливному ядру, ядру латеральной петли и ретикулярной формации, образуя синаптические контакты на клетках этих образований. Восходящие волокна слухового пути в составе латеральной петли направляются к нижним холмикам, впрочем, некоторые волокна минуют нижние холмики, не прерываясь в них, и уходят к медиальным коленчатым телам.

Аксоны клеток **заднего улиткового ядра** переходят на противоположную сторону позади нижней мозжечковой ножки, некоторые из них — в составе мозговых полосок, другие — проходя через ретикулярную формацию, а затем в составе латеральной петли вместе с аксонами, идущими от переднего улиткового ядра, поднимаются к нижним холмикам.

В **нижних холмиках** аксоны образуют синаптические контакты с последующими нейронами, аксоны которых, в свою очередь, проходят в **медиальные коленчатые тела** таламуса. Отсюда слуховые импульсы в составе **слуховой лучистости** (рис. 3.**2**, с.76) направляются через заднюю ножку внутренней капсулы к первичной слуховой коре в поперечных височных извилинах (поле 41 по Бродману), известных также как поперечные извилины Гешля (рис. 9.**10**, с.418). Тонотопическая организация звуковых частот сохраняется на всем протяжении слуховых путей, начиная от кортиева органа до слуховой коры (рис. 4.**43 а** и **в**), подобно соматотопической (ретинотопической) организации зрительных путей.

Двустороннее проведение слуховых импульсов. Не все слуховые волокна в стволе мозга переходят на противоположную сторону: часть из них продолжает следовать по своей стороне. Таким образом, поражение латеральной петли с одной стороны не приводит к полной односторонней глухоте. При таком поражении слух теряется лишь частично на противоположной стороне, а также нарушается направленное восприятие звуков.

Слуховые ассоциативные зоны. Зоны коры большого мозга, примыкающие к первичной слуховой коре, представляют собой вторичные поля слухового анализатора и расположены на наружной поверхности височной доли (**поля 42** и **22**, рис. 9.**26**, с.451). В них происходит анализ слуховой информации, ее идентификация и сопоставление с данными,

хранящимися в слуховой памяти, а также распределение полученной слуховой информации в одну из нескольких категорий: тоны, шумы, мелодии или слова и предложения, то есть — речь. При повреждении этих зон коры утрачивается способность различать звуки и понимать речь (*сенсорная афазия*, с.460).

Интеграция процесса переработки слуховой информации в различных рефлекторных дугах. Пути, идущие от кортиева органа к первичной слуховой коре, образованы 4–6 нейронами. На каждом уровне, где происходит переключение на следующий нейрон (верхнее оливное ядро, ретикулярная формация, ядро латеральной петли, нижние холмики), появляются коллатеральные волокна, которые участвуют в формировании множества рефлекторных дуг.

- Некоторые импульсы проходят в *мозжечок*, другие в составе медиального продольного пучка направляются к *ядрам, иннервирующим наружные мышцы глаз*, и обеспечивают содружественный поворот глаз в сторону звука.
- Некоторые импульсы через верхние и нижние холмики проходят к *претектальному полю*, а затем в составе текто-бульбарного тракта подходят к различным ядрам ствола, включая *ядро лицевого нерва* (стременная мышца), или в составе текто-спинального тракта спускаются к *двигательным нейронам передних рогов шейных сегментов спинного мозга*. Импульсы, поступающие в шейные сегменты спинного мозга, обеспечивают поворот головы в сторону звука или в противоположном направлении.
- Другие импульсы поступают в восходящую активирующую систему *ретикулярной формации* (реакция активации, с.317).
- Некоторые импульсы в составе медиальной петли опускаются вниз и через вставочные нейроны регулируют *напряжение базилярной пластинки*. Считают, что некоторые из этих нисходящих нервных импульсов оказывают тормозящее влияние; полагают, что их функция заключается в улучшении восприятия одних частот путем подавления других, близких к ним частот.

Нарушение слуха

Кондуктивная и нейросенсорная тугоухость

По клиническим признакам различают два типа тугоухости: кондуктивная (поражение среднего уха) и нейросенсорная (поражение внутреннего уха).

Кондуктивная тугоухость вызвана патологическими процессами в *наружном слуховом проходе* или чаще — в *среднем ухе*. Нарушается (или полностью отсутствует) передача воздушных колебаний (звуковые волны) во внутреннее ухо. При этом костная проводимость (проведение звуковых колебаний по костным структурам до кортиева органа) может сохраняться (проба Ринне, см. ниже).

Причинами кондуктивной тугоухости могут быть дефекты барабанной перепонки, образование серных или слизистых пробок, кровоизлияние в барабанную полость среднего уха, разрыв соединений между слуховыми косточками в результате травмы или воспаления, кальцификация слуховых косточек (отосклероз), деструктивные процессы (например, холестеатома), опухоли (опухоль сонного гломуса, или каротидного тельца, реже встречается рак слухового канала).

Нейросенсорную тугоухость вызывают поражение кортиева органа, улиткового (слухового) нерва и центрального слухового пути.

Причиной нарушения функции внутреннего уха могут оказаться врожденные мальформации, прием лекарственных препаратов (антибиотики), промышленные токсины (например, бензол, анилин и органические растворители), инфекции (паротит, корь, опоясывающий лишай), метаболические нарушения или травмы (перелом, акустическая травма).

Диагностика нарушений слуха. Проводя **пробу Ринне**, исследователь сравнивает качество восприятия звука при воздушной и костной проводимости. Рукоятку вибрирующего камертона устанавливают на сосцевидном отростке. Когда пациент перестает слышать звук, исследователь переносит камертон к уху пациента. В норме пациент снова должен услышать звук вибрирующего камертона (проба Ринне положительная). При кондуктивной тугоухости костная проводимость оказывается лучше воздушной (проба Ринне отрицательная).

При проведении **пробы Вебера** звучащий камертон помещают на середину темени пациента. В норме пациент слышит звук по средней линии. При односторонней кондуктивной тугоухости больной лучше слышит звук на стороне поражения. При нейросенсорной тугоухости звук воспринимается на здоровой стороне.

Другие методы диагностики. Заболевания среднего уха — сфера деятельности оториноларинголога, однако поражение улиткового нерва и центральных слуховых путей находятся в компетенции невролога.

Описанные выше тесты, которые можно проводить у постели больного, помогают отличить кондуктивную тугоухость от нейросенсорной, но не позволяют установить причину поражения, поэтому обследование больного с тугоухостью должно включать **аудиометрию** – количественную оценку нарушения слуха. Порог слухового восприятия при костной и воздушной проводимости оценивают на различных частотах. При кондуктивной тугоухости порог воздушной проводимости по сравнению с костной повышается (нарушается). При нейросенсорной тугоухости результат обследования зависит от причины поражения: потеря слуха на высокие частоты наблюдается в пожилом возрасте (пресбиакузис, или старческая тугоухость) и при некоторых других формах острой или хронической потери слуха. Нарушение восприятия низких частот встречается при болезни Меньера.

Заболевания нервной системы, вызывающие потерю слуха. Болезнь Меньера – заболевание внутреннего уха, вызывающее снижение слуха и ряд других неврологических нарушений. Этому заболеванию присуща следующая триада симптомов: системное головокружение (в сочетании с тошнотой и рвотой), односторонняя частичная или полная потеря слуха, которая носит непостоянный характер, шум в ушах. Причиной болезни Меньера является изменение осмотического давления эндолимфы, приводящее к водянке эндолимфатического пространства и прорыву барьера между эндолимфой и перилимфой. С лечебной целью назначают препараты, устраняющие головокружение, и проводят интратимпанические перфузии (введение в барабанную полость) различных лекарственных средств. С профилактической целью назначается бетагистин.

Внезапная потеря слуха обычно сочетается с шумом в ушах и, как правило, вызвана вирусной инфекцией или ишемией в зоне кровоснабжения лабиринтной артерии.

Поражение волокон центрального слухового пути в стволе мозга может быть вызвано сосудистой патологией, воспалением, инфекциями или опухолями. В результате развивается нарушение слуха. Только двустороннее поражение слуховых путей в стволе мозга может привести к полной двусторонней потере слуха.

«**Невринома слухового нерва**» – достаточно распространенный, но не совсем верный термин, поскольку на самом деле опухоль произрастает не из слуховой, а из вестибулярной порции нерва и в гистологическом отношении представляет собой шванному. Эту опухоль мы рассмотрим в следующем разделе, посвященному вестибулярному нерву.

Преддверно-улитковый (вестибулокохлеарный) нерв [VIII черепной нерв] — вестибулярная порция VIII черепного нерва и вестибулярная система

В регуляции равновесия участвуют 3 различные системы: вестибулярная, проприоцептивная (воспринимает положение мышц и суставов) и зрительная.

Вестибулярная система состоит из *лабиринта*, вестибулярной части VIII пары черепных нервов (*вестибулярный нерв*, представляющий собой часть преддверно-улиткового нерва), а также *вестибулярных ядер* в стволе мозга и их центральных связей.

Лабиринт располагается в каменистой части височной кости и состоит из **эллиптического мешочка (маточка)**, **сферического мешочка** и **трех полукружных каналов** (рис. 4.**39**). Перепончатый лабиринт отделен от костного лабиринта небольшим пространством, заполненным перилимфой; внутри перепончатого лабиринта содержится эндолимфа.

Эллиптический мешочек, сферический мешочек и расширения (ампулы) полукружных каналов содержат рецепторы, участвующие в поддержании равновесия.

Три полукружных канала расположены в трех разных плоскостях. Латеральный полукружный канал лежит в горизонтальной плоскости, два других располагаются перпендикулярно по отношению к нему и друг к другу. Задний полукружный канал ориентирован по оси каменистой кости, а передний полукружный канал — поперечно к ней. Так как ось каменистой кости по отношению к средней линии образует угол в 45°, следовательно, передний полукружный канал одного уха расположен параллельно заднему полукружному каналу другого уха и наоборот. Два латеральных полукружных канала лежат в одной (горизонтальной) плоскости.

Каждый из трех полукружных каналов сообщается с эллиптическим мешочком. Каждый полукружный канал на одном конце расширяется, и образуется **ампула**, в которой заключен рецепторный орган вестибулярной системы — *ампулярные гребешки* (рис. 4.**44**). Волоски чувствительных клеток ампулярных гребешков (статоконии) одним концом погружены в желеобразную структуру (*купула*), не содержащую отолитов (см. ниже). Движение эндолимфы в полукружных каналах раздражает волоски чувствительных клеток ампулярных гребешков,

которые являются кинетическими рецепторами, то есть воспринимают движение.

Эллиптический и *сферический мешочки* также содержат рецепторные органы — *пятно эллиптического мешочка* и *пятно сферического мешочка* (рис. 4.45). Пятно эллиптического мешочка лежит в основании эллиптического мешочка, параллельно основанию черепа. Пятно сферического мешочка располагается вертикально на медиальной стенке сферического мешочка. Волосковые клетки пятна погружены в желатинозную мембрану, которая насыщена кристаллами карбоната кальция, называемыми отолитами, или статолитами. Сбоку к ним примыкают поддерживающие клетки.

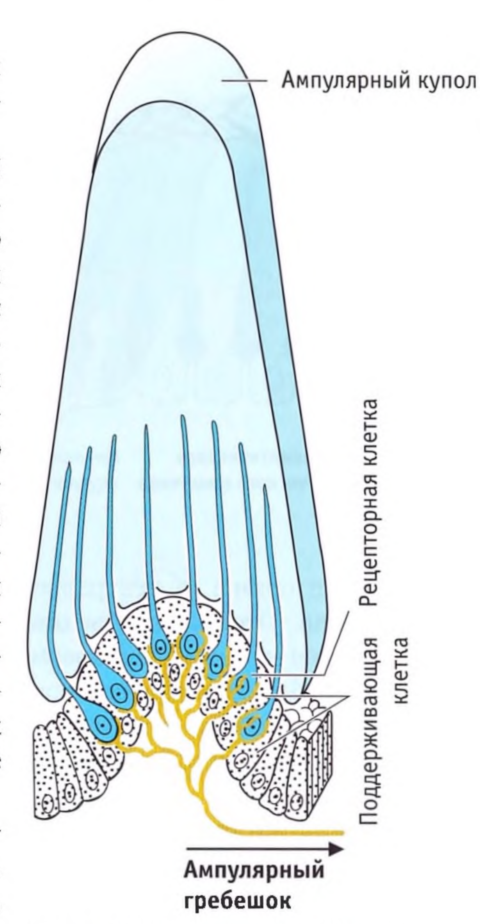


Рис. 4.**44**. **Ампулярный гребешок**

Эти рецепторы, реагируя на положение головы в пространстве, генерируют нервные импульсы, которые передаются в мост мозга. Они также влияют на мышечный тонус.

Импульсы, возникающие в рецепторах лабиринта, формируют афферентное звено рефлекторных дуг, которые обеспечивают координацию движения наружных мышц глаза, мышц шеи и туловища, что позволяет сохранять равновесие при любом положении тела и любом движении головы.

Преддверно-улитковый нерв. Импульсы, возникающие в рецепторах лабиринта, передаются дальше по волокнам преддверно-улиткового нерва. Во внутреннем слуховом проходе находится **вестибулярный узел**, содержащий биполярные клетки. Периферические отростки биполярных клеток получают информацию от рецепторных клеток ве-

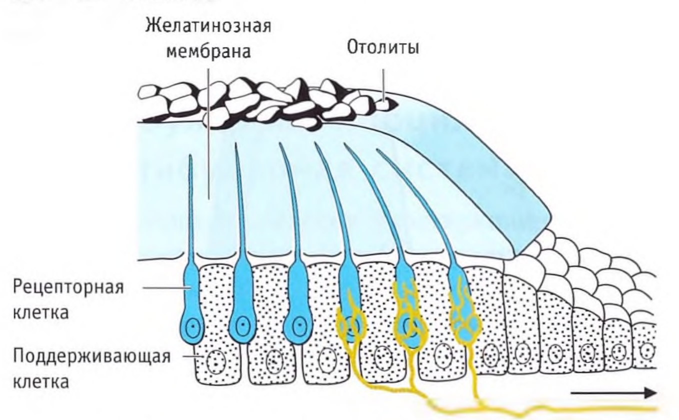


Рис. 4.**45. Пятна эллиптического и сферического мешочков**

стибулярного органа, а центральные отростки собираются в **вестибулярный нерв**. Этот нерв объединяется с улитковым нервом, вместе с ним идет по внутреннему слуховому проходу, в мосто-мозжечковом углу пересекает субарахноидальное пространство и на границе моста с продолговатым мозгом входит в ствол мозга. Волокна вестибулярного нерва подходят к вестибулярным ядрам, расположенным в дне IV желудочка.

Комплекс вестибулярных ядер (рис. 4.**46 а**) представлен следующими ядрами:

- верхнее вестибулярное ядро (Бехтерева);
- латеральное вестибулярное ядро (Дейтерса);
- медиальное вестибулярное ядро (Швальбе);
- нижнее вестибулярное ядро (Роллера).

Вестибулярный нерв разделяется на несколько ветвей, которые подходят к отдельным клеточным группам комплекса вестибулярных ядер и образуют синаптические контакты на вторых нейронах (рис. 4.**46 б**).

Афферентные и эфферентные связи вестибулярных ядер. Анатомические взаимоотношения (афферентные и эфферентные связи) вестибулярных ядер с другими образованиями пока еще плохо изучены. В этом разделе мы приведем основные представления об этом предмете, существующие сегодня (рис. 4.**47**):

- Некоторые волокна отделяются от вестибулярного нерва и направляются к **клочково-узелковой (флоккулонодулярной) доле мозжеч-**

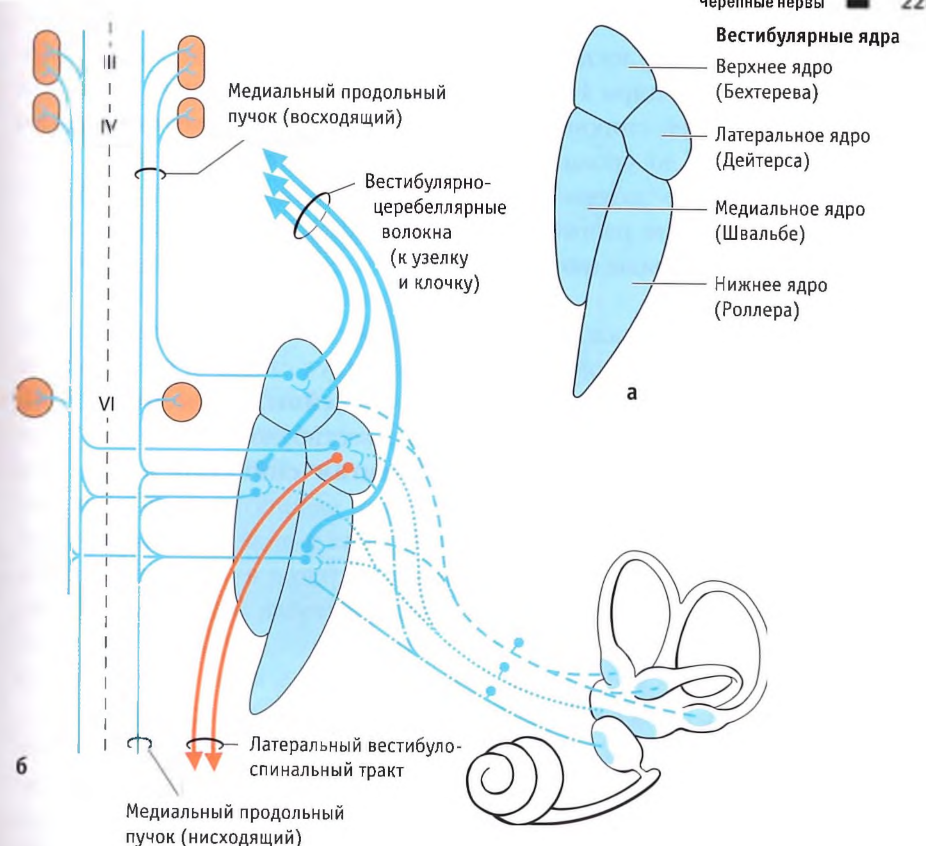


Рис. 4.**46**. **Комплекс вестибулярных ядер и его центральные связи**:
а — вестибулярные ядра; **б** — центральные связи отдельных вестибулярных ядер

ка (архицеребеллум) через околоверевчатый путь, прилегающий к нижней ножке мозжечка. Клочково-узелковая доля посылает волокна в ядро шатра и по крючковидному пучку (Русселя) — обратно к вестибулярным ядрам. Некоторые волокна в составе вестибулярного нерва возвращаются к волосковым клеткам лабиринта, оказывая на них преимущественно тормозящий регулирующий эффект. Кроме того, архицеребеллум содержит волокна вторых нейронов, направляющиеся из верхнего, медиального и нижнего вестибулярных ядер (рис. 4.**47** и 4.**48**), и посылает эфферентные волокна назад к комплексу вестибулярных ядер, а также к мотонейронам спинного мозга через церебеллярно-ретикулярный и ретикулоспинальный тракты.

- Латеральный вестибулоспинальный тракт начинается от латерального вестибулярного ядра (Дейтерса) и в составе переднего канатика спускается по своей стороне, отдавая волокна к **γ- и α-мотонейронам спинного мозга**, до уровня крестцовых сегментов. Импульсы, проходящие в составе латерального вестибулоспинального тракта, облегчают выполнение разгибательных рефлексов и способствуют сохранению уровня мышечного тонуса, необходимого для поддержания равновесия.
- Волокна, берущие начало в медиальном вестибулярном ядре, входят в состав медиального продольного пучка с двух сторон и в его составе спускаются к **клеткам переднего рога в шейных сегментах спинного мозга**, или в составе медиального вестибулоспинального тракта проходят к **верхним грудным сегментам спинного мозга**. Эти волокна спускаются в передних канатиках шейного отдела спинного мозга, примыкая к передней срединной щели в виде бороздчато-краевого пучка, и подходят к клеткам передних рогов в шейных и в верхних грудных сегментах. Импульсы, переносимые этими волокнами, изменяют тонус мышц шеи в ответ на перемену положения головы и, вполне возможно, участвуют в регуляции рефлексов, позволяющих поддерживать равновесие за счет балансирующих движений рук.
- Из всех вестибулярных ядер выходят волокна, иннервирующие наружные **мышцы глаза** и проходящие в составе медиального продольного пучка. По результатам анатомических изысканий известно, что некоторые вестибулярные волокна заходят в промежуточные (интерстициальные) ядра Кахаля и ядра Даркшевича и уходят далее к таламусу (рис. 4.**47**).

Комплекс структур, включающих вестибулярные ядра и клочково-узелковую долю мозжечка, играет главную роль в поддержании равновесия и регуляции мышечного тонуса. Равновесие поддерживается также за счет сохранности спиноцеребеллярных и церебеллярно-церебеллярных волокон, которые будут рассмотрены в главе 5.

Нарушение равновесия

Головокружение и нарушение равновесия — самые частые (после головной боли) жалобы больных, которые становятся причиной обращения к врачу. Жалобы на «головокружение» могут подразумевать под собой множество разнообразных ощущений. Больные с жалобами на «головокружение» иногда могут испытывать истинное головокружение, то есть ощущение вращения в определенном направлении. Больной мо-

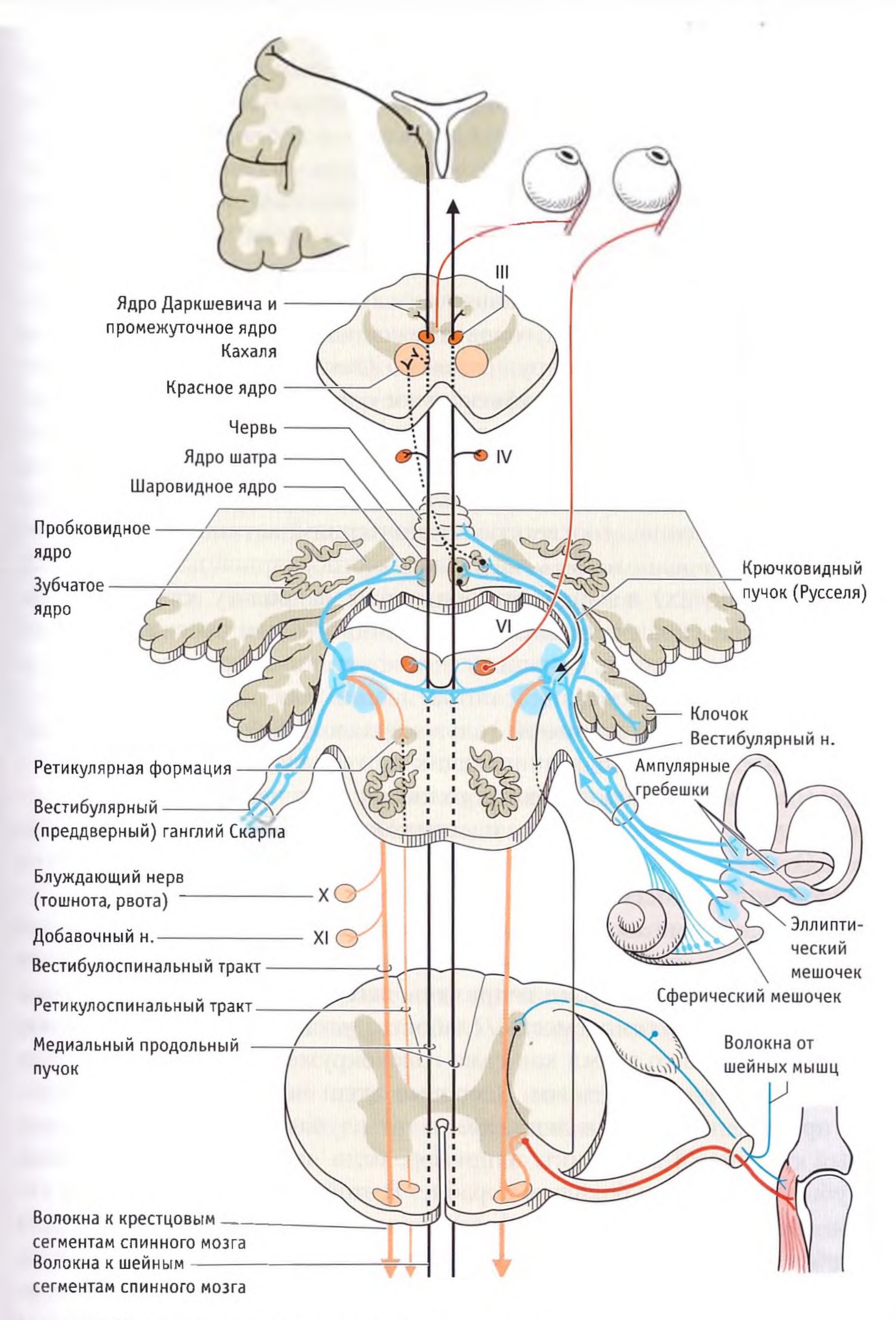


Рис. 4.**47. Центральные связи вестибулярного нерва**

жет ощущать вращение, похожее на карусель, или подобно качанию на волнах или подъеме на лифте. Многие больные не могут правильно описать эти состояния и жалуются на дурноту, предобморочное состояние, землю, уходящую из-под ног, — частая жалоба у пожилых — или чувство тревоги, как при клаустрофобии. При жалобах на головокружение необходим подробный сбор анамнеза для понимания характера ощущений у больного. По определению, **головокружение** — это патологическое неприятное ощущение вращения больного по отношению к окружающей среде (субъективное головокружение) или ощущение вращения окружающих предметов вокруг больного (так называемое объективное головокружение; термины «субъективное» и «объективное», на самом деле, не соответствуют своему первоначальному значению). При головокружении может выявляться **осциллопсия** — зрительная иллюзия движения предметов вперед и назад. Только в том случае, если жалобы на «головокружение» соответствуют критериям истинного головокружения, можно предположить поражение вестибулярной или зрительной систем (или обеих) и направить больного к неврологу для обследования. Неопределенные ощущения, неустойчивость или пресинкопальные состояния, как правило, служат неспецифическими проявлениями сердечно-сосудистых заболеваний, интоксикации или депрессии.

Предполагают, что **причиной** головокружения в большинстве случаев становится дисбаланс возникающих в ответ на движение сенсорных импульсов, которые поступают в головной мозг через три системы — зрительную, вестибулярную и соматосенсорную (проприоцептивную). Эта теория известна как гипотеза **сенсорного конфликта**, или *полисенсорного рассогласования*.

Даже у здоровых людей «необычные» движения разного рода могут спровоцировать головокружение. Из проявлений болезни движения (морской болезни) наиболее неприятны вегетативные нарушения (тошнота, бледность, утомляемость, слабость, усталость, частые зевания, понос и рвота), в то время как само головокружение беспокоит меньше и может быть едва заметным. Здоровые люди могут страдать от тяжелых проявлений болезни движения в тех случаях, когда присутствует явный сенсорный конфликт, например, если человек находится ниже палубы (в трюме) на большом корабле. В этой ситуации зрительная система сообщает о постоянстве (неподвижности) окружающей среды, а вестибулярная системы, напротив, указывает на постоянное движение. При устранении этих провоцирующих стимулов все проявления морской болезни постепенно исчезают в течение последующих 24 часов.

Вестибулярные нарушения чаще становятся причиной истинного головокружения, нежели других неспецифических состояний. При этом поражение может находиться в любых структурах **вестибулярной системы** (собирательный термин, объединяющий такие образования, как орган равновесия (вестибулярный орган), преддверно-улитковый нерв и вестибулярные ядра, а также их центральные связи). Вестибулярное головокружение ощущается как вращение или смещение (перемещение) в зависимости от роли в этом процессе полукружных каналов и отолитов, и сопровождается **нистагмом**. Поражение вестибулярного органа или преддверно-улиткового нерва на одной стороне приводит к асимметрии активности ядер вестибулярного нерва с обеих сторон, что центральный отдел вестибулярной системы расценивает как указание на движение в сторону повышенной активности, то есть в здоровую сторону. Это провоцирует вестибулоокулярный рефлекс, то есть возникает нистагм, быстрый компонент которого направлен в здоровую сторону (в сторону здорового уха), а медленный компонент — в сторону поражения (см. также вестибулярная невропатия, с.232). Вестибулярный нистагм часто имеет ротаторный (вращательный) компонент, который легче всего выявляется при фиксации взора с использованием очков Френзеля и еще больше усиливается, когда больной смотрит в направлении быстрой фазы нистагма (*закон Александера*).

Вестибулярное головокружение вызывает **тошноту и рвоту**, по крайней мере, в первое время, а также характеризуется **тенденцией к падению в сторону поражения**. Нистагм, сопровождающий вестибулярное головокружение, служит причиной иллюзии колебательного движения окружающей среды (осциллопсии). Из-за этого больной предпочитает закрывать глаза и избегает дальнейшего раздражения вестибулярной системы (для этого он поворачивает голову и сохраняет вынужденное положение, так, чтобы пораженное ухо было расположено выше). Поражение вестибулярных ядер на дне IV желудочка может вызывать похожие симптомы.

Каждый из нас может лучше понять, что испытывает человек с поражением вестибулярной системы, проведя на себе эксперимент, описанный на с.230.

Проприоцептивное головокружение (или, точнее, проприоцептивная неустойчивость) как правило, провоцируемое движением, является ненаправленным ощущением, которое обусловлено аномальными проприоцептивными импульсами, возникающими в шейном отделе спинного

Аутоиндукция вестибулярного головокружения (эксперимент)

Инструкции. Положите монету или другой мелкий предмет на пол. Встаньте прямо над ним, наклоните голову примерно на 30°, чтобы не упускать монету из поля зрения, а затем быстро повернитесь вправо вокруг своей оси 5–6 раз. Резко остановитесь, встаньте вправо и вытяните обе руки вперед.

Что происходит? Внезапно возникает ощущение вращения влево и стремление упасть вправо, при этом руки отклоняются вправо. Этот эксперимент может привести к падению, поэтому нужен, по крайней мере, один помощник, который при необходимости сможет поддержать участника эксперимента, удержав его от падения. Эксперимент может также вызвать тошноту или даже рвоту. Также появляется нистагм, направленный в сторону, противоположную направлению вращения.

Объяснение: При наклоне головы вниз на 30° во время вращения горизонтальные полукружные каналы располагаются точно в плоскости вращения. Быстрое вращение приводит в движение жидкость (эндолимфа) внутри каналов. После того как человек внезапно останавливается, жидкость продолжает в течение короткого времени двигаться в том же направлении по инерции. Так как после прекращения вращения жидкость раскачивает неподвижные ампулярные гребешки, возникает иллюзия продолжающегося движения.

При проведении этого эксперимента возбуждающие импульсы из полукружных каналов также проникают в ядра, контролирующие движения глаз, вызывая нистагм, в спинной мозг, вызывая неустойчивость при стоянии и ходьбе со склонностью к падению, и в вегетативные центры ретикулярной формации.

мозга. Проприоцептивное головокружение может быть вызвано периферической невропатией или поражением задних канатиков спинного мозга, так как в любом из этих случаев нарушается распространение проприоцептивных импульсов от ног в ЦНС. Для проприоцептивной неустойчивости свойственны нарушение устойчивости при ходьбе и отсутствие нистагма. Нарушение ходьбы усиливаются при закрытых глазах или в темноте, так как это исключает зрительный контроль, позволяющий компенсировать недостаток проприоцептивной информации.

Поражение периферического отдела вестибулярной системы

Позиционное головокружение

Доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение — наиболее частая причина позиционного головокружения, то есть обусловленного положением головы и тела, выявляемая в 20% случаев.

Для доброкачественного пароксизмального позиционного головокружения типичны жалобы на **короткие приступы интенсивного системного головокружения**, возникающие вскоре после **быстрых движений головы**, обычно, если голова отклоняется назад или поворачивается в одну сторону, при этом пораженное ухо направлено вниз (например, при поворотах в постели). Головокружение прекращается через 10–60 с. Этот тип головокружения объясняется отрывом отолитов от поверхности отолитовой мембраны. Под действием силы тяжести отолиты опускаются в нижнюю часть лабиринта и, когда больной ложится на спину, могут легко проникнуть в задний полукружный канал через входное отверстие. В редких случаях отолиты также могут проникать и в латеральный полукружный канал.

Движение головы в плоскости вовлеченного полукружного канала приводит попавшие в него кристаллы в движение (**каналолитиаз**), что вызывает содружественное движение эндолимфы, которая перемещается по направлению к купуле (эффект поршня). Импульсы, возникающие в пораженном полукружном канале, вызывают ощущение движения и нистагм в плоскости полукружного канала, подвергающегося стимуляции. Этот нистагм начинается спустя короткий латентный период и прекращается в течение 60 с. Повторные провоцирующие движения головы приводят к преходящему угасанию симптоматического ответа (габитуация).

Лечение заключается в проведении быстрых репозиционных приемов в плоскости пораженного полукружного канала, при помощи которых удается вытрясти отолиты из засоренного канала.

Дифференциальный диагноз доброкачественного пароксизмального позиционного головокружения следует проводить с **центральным позиционным головокружением**, вызванным поражением в области дна IV желудочка с вовлечением вестибулярных ядер или их связей. Например, при поражении узелка мозжечка наклон головы вперед сопровождается позиционным нистагмом, направленным вниз («бьющий вниз нистагм»). Центральному позиционному головокружению иногда сопутствует тяжелая рвота, однако чаще — относительно легкая тошнота. При центральном позиционном головокружении, в отличие от доброкачественного пароксизмального позиционного головокружения, часто наблюдается диссоциация между нистагмом и головокружением: нистагм, как правило, не зависит от скорости изменения положения, он может сохраняться в течение длительного времени и менять направле-

ние в зависимости от положения головы, а также обычно сопровождается нарушением фиксации взора и содружественных движений глаз.

Вестибулярная невропатия

Острое одностороннее поражение вестибулярного нерва (вестибулярная невропатия, или вестибулярный нейронит — острое нарушение функции, как правило, одного вестибулярного органа или вестибулярного нерва) — вторая по распространенности причина вращательного головокружения. Хотя в большинстве случаев причину заболевания установить не удается, существуют многочисленные доказательства *вирусного происхождения* этого заболевания, что позволяет провести параллель между ним, идиопатической невропатией лицевого нерва (паралич Белла) и острой потерей слуха.

Основным проявлением вестибулярной невропатии является **интенсивное вращательное головокружение с острым началом, которое продолжается в течение нескольких дней** и усиливается при движениях головы. Головокружение сопровождается горизонтальным вращательным нистагмом, направленным в сторону, противоположную очагу поражения, а также стремлением к падению в сторону поражения, тошнотой, рвотой и выраженным общим недомоганием. Развитию острого приступа в течение нескольких дней предшествует продромальный период в виде коротких преходящих эпизодов головокружения. Слух в большинстве случаев не страдает, однако если снижение слуха все-таки присутствует, следует проводить дифференциальный диагноз с такими инфекционными заболеваниями, как паротит, корь, инфекционный мононуклеоз, боррелиоз, нейросифилис и герпетическая инфекция (*herpes zoster oticus*). Также необходимо исключить шванному преддверно-улиткового нерва, ишемию в области кровоснабжения лабиринтной артерии и болезнь Меньера. Вестибулярная невропатия чаще возникает в возрасте 30–60 лет и реже — у пожилых лиц, поэтому мало оснований полагать, что это поражение носит ишемический характер. Диагноз устанавливают после того, как выявят нарушения возбудимости пораженного лабиринта при проведении калорической пробы и при отсутствии других неврологических проявлений, таких как поражение других черепных нервов, симптомы поражения мозжечка или ствола мозга. В течение 1–2 недель головокружение и нарушения координации медленно стихают, и, как правило, в течение нескольких недель от начала заболевания все симптомы полностью исчезают. Постельный режим и прием препаратов для лечения головокружения показа-

ны только в первые 2–3 дня заболевания. Больной должен как можно раньше начать занятия по системе специально разработанных упражнений, включая упражнения на сохранение равновесия. Эти упражнения просты для запоминания и могут проводиться в домашних условиях, способствуя ускорению выздоровления.

Невринома слухового нерва

Как уже отмечалось, распространенное (применяемое практически повсеместно) название «невринома слухового нерва» в действительности неверно, поскольку эта опухоль является шванномой и растет из вестибулярной порции преддверно-улиткового нерва. Вначале опухоль вызывает разрушение этих волокон, что приводит к медленному и прогрессирующему снижению возбудимости вестибулярного аппарата на стороне поражения. Головокружение возникает редко, так как указанное нарушение может компенсироваться на более высоких уровнях переработки вестибулярной информации, однако асимметрия возбудимости органа равновесия может быть выявлена калорической пробой. В зависимости от скорости роста опухоли раздражение и/или сдавление волокон улиткового (слуховой) нерва раньше или позже приводят к развитию клинически выраженной **потери слуха на высокие частоты**. Диагноз невриномы слухового нерва подтверждается аудиометрией, при которой определяется снижение слуха на высокие частоты, и исследованием слуховых вызванных потенциалов ствола, которое выявляет удлинение времени проведения по нерву, а также на основании результатов МРТ. Впрочем, прямая и однозначная связь между размером опухоли и тяжестью нарушения слуха, которую она вызывает, доподлинно не установлена.

Дальнейший рост опухоли может вызывать сдавление соседних структур — ствола мозга, лицевого или тройничного нервов; появляются симптомы поражения других черепных нервов (например, нарушение слезотечения и вкуса вследствие нарушения функции барабанной струны), и в итоге появляются симптомы сдавления ствола и мозжечка.

У больных с двусторонней невриномой слухового нерва в большинстве случаев обнаруживают нейрофиброматоз II типа, называемое также двусторонним нейроматозом слуховых нервов).

Лечение невриномы слухового нерва является предметом оживленных дискуссий среди нейрохирургов, поскольку многие заболевания, которые прежде требовали лишь открытого нейрохирургического

вмешательства, в настоящее время столь же хорошо или лучше поддаются лечению посредством стереотаксической радиохирургии (например, с помощью гамма-ножа или стереотаксического линейного ускорителя).

Вагусная система (система блуждающего нерва) [IX, X черепные нервы и черепная часть XI нерва]

Языкоглоточный нерв [IX черепной нерв]

Языкоглоточный нерв имеет так много общих функций с промежуточным, блуждающим и черепной частью добавочного нервов, что для удобства эти черепные нервы можно объединит в единую «вагусную систему» (система блуждающего нерва) с тем, чтобы избежать ненужных повторов. Все эти нервы смешанные (имеют сенсорную и моторную части); часть их волокон начинается из общих ядер в стволе мозга (двойное ядро и ядро одиночного пути) (см. табл. 4.**1**, рис. 4.**2** и 4.**3**).

Анатомическое строение и зоны иннервации (рис. 4.**48**). Языкоглоточный, блуждающий и добавочный нервы вместе выходят из полости черепа через яремное отверстие, в котором расположены оба ганглия языкоглоточного нерва — *верхний (внутричерепной) и нижний (внечерепной).* После выхода из отверстия языкоглоточный нерв «ныряет» между внутренней сонной артерией и яремной веной по направлению к шилоглоточной мышце. Далее нерв проходит между шилоглоточной и шилоязычной мышцами, направляется вперед и иннервирует корень языка, слизистую оболочку глотки, миндалины и заднюю треть языка, разделяясь по ходу на ряд ветвей:

- *Барабанный нерв* начинается из нижнего ганглия языкоглоточного нерва и проходит к барабанной полости и барабанному сплетению (Якобсона), а затем отдает малый каменистый нерв, который идет к ушному ганглию и оттуда — к околоушной железе (рис. 4.**38**). Нерв обеспечивает чувствительную иннервацию слизистой оболочки барабанной полости и евстахиевой трубы.
- *Шилоглоточные ветви* — иннервируют шилоглоточную мышцу.
- *Глоточные ветви* вместе с ветвями блуждающего нерва формируют глоточное сплетение и иннервируют поперечнополосатые мышцы глотки.

- *Ветви к каротидному синусу* проходят вместе с сонной артерией к каротидному синусу и каротидному гломусу.
- *Язычные ветви* несут импульсы вкусовой чувствительности от задней трети языка.

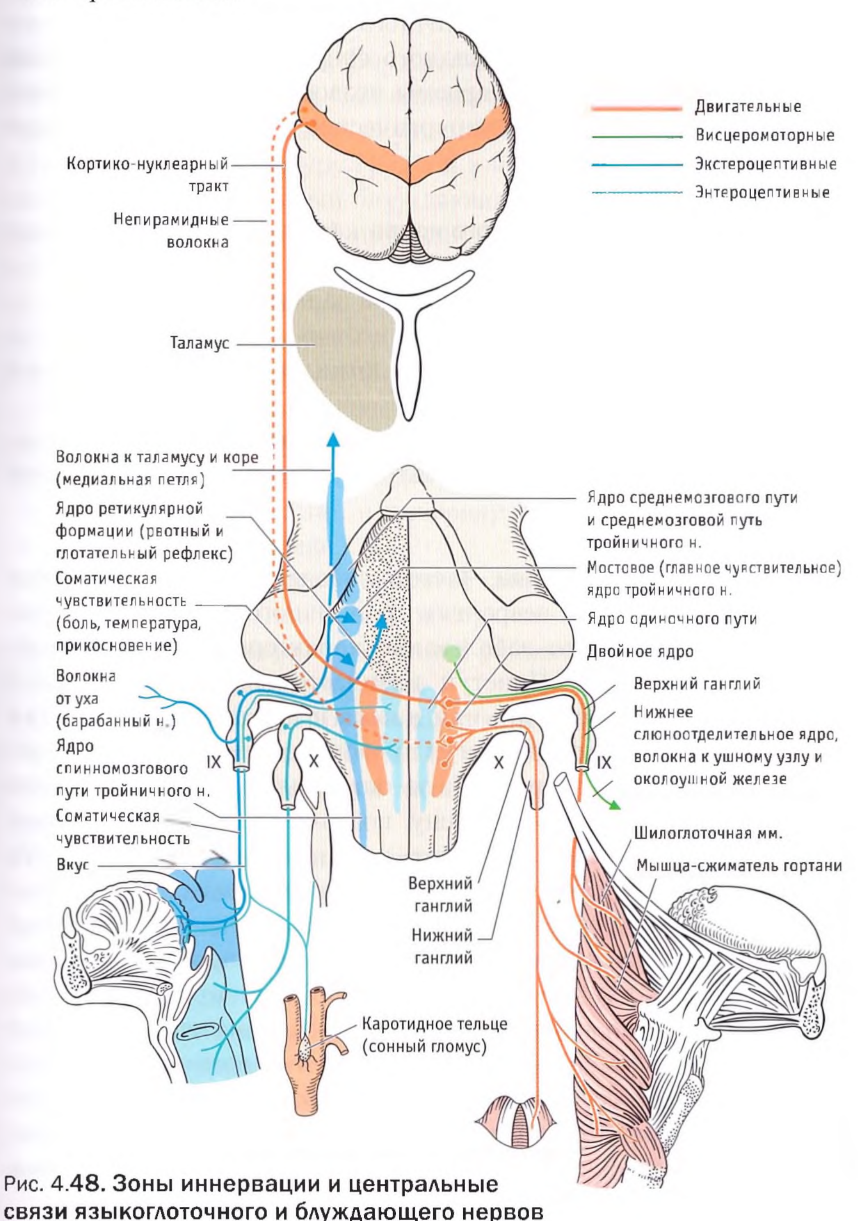


Рис. 4.48. **Зоны иннервации и центральные связи языкоглоточного и блуждающего нервов**

Поражение языкоглоточного нерва

Изолированное поражение языкоглоточного нерва встречается редко. Обычно вместе с языкоглоточным нервом поражаются также блуждающий и добавочный нервы.

Причинами поражения языкоглоточного нерва являются переломы основания черепа, тромбоз сигмовидного синуса, опухоли каудальной части задней черепной ямки, аневризмы позвоночных или базилярной артерий, ятрогения (например, хирургические манипуляции), менингит и неврит.

Синдром поражения языкоглоточного нерва характеризуется следующими симптомами:

- нарушение или потеря вкуса (агевзия) на задней трети языка;
- снижение или отсутствие глоточного и небного рефлексов;
- анестезия и аналгезия верхней части глотки, в области миндалин и на основании языка;
- умеренно выраженное нарушение глотания (дисфагия);
- снижение слюноотделения в результате нарушения иннервации околоушной железы.

Невралгия языкоглоточного нерва. Частота заболевания составляет примерно 1% от встречаемости невралгии тройничного нерва. Как и тригеминальная невралгия, это заболевание характеризуется **пароксизмами интенсивной боли**. Приступ начинается внезапной болью в области **глотки, шеи, миндалин** или **языка** и продолжается несколько секунд или минут. Приступы могут провоцироваться глотанием, жеванием, кашлем или разговором. Из-за опасения возобновления боли больной отказывается принимать пищу, поэтому быстро теряет в весе. Все проявления заболевания исчезают, как правило, спонтанно в течение 6 месяцев после дебюта. Стойкая симптоматика обычно свидетельствует о возможной структурной причине заболевания, например, опухоли глотки. В связи с этим обязательно следует провести нейровизуализацию. Как и в случае с невралгией тройничного нерва, лечить это заболевание обычно начинают, назначая карбамазепин. В случаях, рефрактерных к медикаментозному лечению, возможно проведение нейрохирургического лечения — микроваскулярной декомпрессии (Jannetta, 1977). После открытия задней черепной ямки петлю позвоночной или задней нижней мозжечковой артерии отделяют от языкоглоточного нерва.

Блуждающий нерв [X черепной нерв]

Как и языкоглоточный, блуждающий нерв имеет два чувствительных ганглия: *верхний (яремный) узел* и *нижний (узловатый) узел*; оба ганглия располагаются в области яремного отверстия.

Анатомическое строение. Блуждающий нерв происходит из четвертой и нижней жаберных дуг. Под нижним (узловатым) узлом блуждающий нерв спускается вниз вдоль внутренней сонной и общей сонной артерий и через верхнюю апертуру грудной клетки входит в средостение. В области средостения правый блуждающий нерв переходит через подключичную артерию, а левый проходит позади корня легкого и дуги аорты. Затем оба ствола приникают к пищеводу: правый ствол проходит по задней стенке, а левый — по передней стенке пищевода. Конечные ветви блуждающего нерва сопровождают пищевод, входя через пищеводное отверстие диафрагмы в брюшную полость.

Ветви блуждающего нерва. На пути к брюшной полости блуждающий нерв отдает следующие ветви (рис. 4.**48**, 4.**49** и рис. 6.**15**, с.340):

- *Менингеальная ветвь* отходит от верхнего шейного узла, проходит через яремное отверстие и иннервирует твердую мозговую оболочку в задней черепной ямке.
- *Ушная ветвь* отходит от верхнего ганглия блуждающего нерва и иннервирует кожу задненижней поверхности наружного слухового прохода и задней поверхности ушной раковины. Это единственная кожная ветвь блуждающего нерва.
- *Глоточные ветви* сопровождают волокна языкоглоточного нерва и волокна симпатического ствола, вместе с которыми они проходят к глоточному сплетению и иннервируют мышцы глотки и мягкого неба.
- *Верхний гортанный нерв* отходит от нижнего ганглия и иннервирует мышцы гортани. Этот нерв делится на две ветви: наружная ветвь отдает волокна к мышцам-сжимателям глотки и иннервирует перстне-щитовидную мышцу. Внутренняя ветвь представляет собой чувствительный нерв, иннервирующий слизистую оболочку глотки, вплоть до голосовых связок, а также слизистую оболочку надгортанника. Этот нерв содержит также вкусовые волокна, иннервирующие надгортанник, и парасимпатические волокна, иннервирующие железы слизистой оболочки.
- *Возвратный гортанный нерв* огибает подключичную артерию справа и аорту слева (рис. 4.**49**), затем проходит вверх между тра-

хеей и пищеводом в сторону гортани. Этот нерв обеспечивает двигательную иннервацию внутренних мышц гортани, за исключением перстнещитовидной мышцы, а также осуществляет чувствительную иннервацию слизистой оболочки гортани ниже голосовых связок.

- *Верхние шейные сердечные ветви* и *грудные сердечные ветви* вместе с симпатическими волокнами, иннервирующими сердце, входят в сердечное сплетение.
- *Бронхиальные ветви* формируют легочное сплетение, окружающее бронхи, и вдоль них попадают в легкие.
- *Передние и задние желудочные ветви, печеночные, кишечные* и *почечные ветви* проходят через чревное и верхнее брыжеечное сплетения и вместе с симпатическими волокнами осуществляют иннервацию внутренних органов брюшной полости (желудок, печень, поджелудочная железа, селезенка, почки, надпочечники, тонкая кишка и проксимальная часть толстой кишки). В брюшной полости волокна правого и левого блуждающего нервов тесно сплетены с симпатическими волокнами, поэтому отличить их друг от друга невозможно.

Синдром одностороннего поражения блуждающего нерва

- Мягкое небо на стороне поражения повисает, глоточный рефлекс снижен, речь приобретает гнусавый оттенок из-за того, что носовая полость не изолируется от ротовой полости. Парез мышц-констрикторов глотки приводит к отклонению язычка в здоровую сторону при произнесении звука «а».
- Охриплость обусловлена парезом голосовых связок (поражение возвратного гортанного нерва в сочетании с парезом внутренних мышц гортани, за исключением перстнещитовидной мышцы).
- Другие возможные симптомы включают дисфагию, тахикардию, в ряде случаев — сердечную аритмию.

Причины. Центральные причины дисфункции включают мальформации (аномалия Киари, синдром Денди–Уокера и т.д.), опухоли, кровоизлияния, тромбозы, инфекционные и воспалительные процессы, боковой амиотрофический склероз и аневризмы. Периферическое поражение блуждающего нерва может быть вызвано невритом, опухолями, поражением желез, травмой и аневризмами аорты.

а

Двигательные волокна
Висцеромоторные волокна
Экстероцептивные волокна
Энтероцептивные волокна

Таламус
Медиальная петля
Пирамидный тракт
Диэнцефало-бульбарный тракт
Двойное ядро
Заднее ядро блуждающего н.
Спинномозговой путь тройничного нерва
IX
IX
X
Верхний ганглий
Верхний ганглий
Нижний ганглий
Нижний ганглий
Ветвь от твердой мозговой оболочки
Ушная ветвь
XI
XII
X
Верхний шейный узел

б

Возвратный гортанный н.

Торможение (ингибирование)
Секреция
Перистальтика

Рис. 4.**49. Зоны иннервации и центральные связи блуждающего нерва:**
а — схема; **б** — топографические взаимоотношения возвратного гортанного нерва

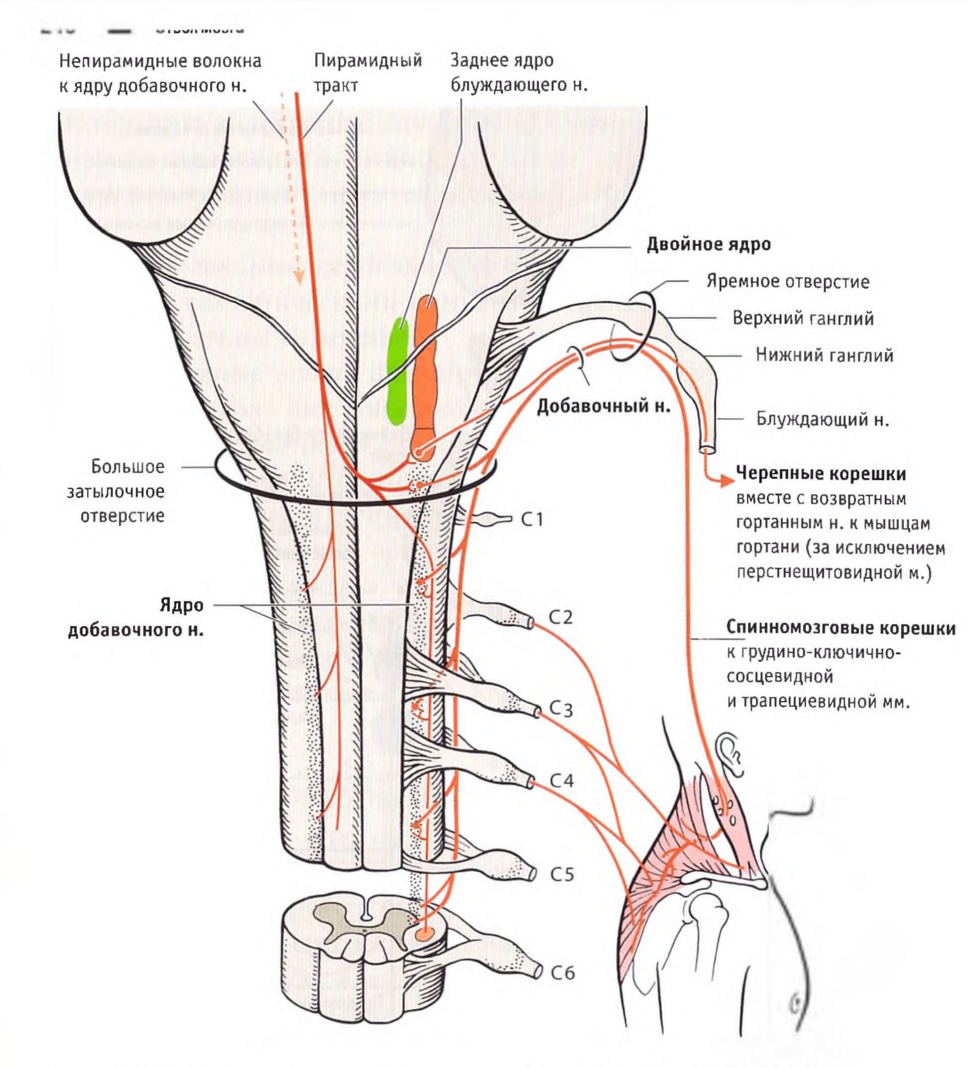


Рис. 4.50. **Зоны иннервации и центральные связи добавочного нерва**

Общие ядра и зоны иннервации IX и X черепных нервов

Двойное ядро

Двойное ядро — общее двигательное ядро языкоглоточного и блуждающего нервов и черепной части добавочного нерва (рис. **4.48**, **4.49** и **4.50**). Это ядро получает нисходящие по кортико-нуклеарному тракту импульсы от обоих полушарий коры большого мозга. Благодаря двусторонней иннервации при поражении нисходящих корковых волокон с одной стороны не происходит никаких значимых двигательных расстройств.

Аксоны, выходящие из двойного ядра, в составе языкоглоточного и блуждающего нервов, а также черепной части добавочного нерва, направляются к мышцам мягкого неба, гортани и глотки и к поперечнополосатым мышцам верхней части пищевода. Двойное ядро получает также афферентные импульсы от спинномозгового ядра тройничного нерва и от ядра одиночного пути. Волокна, которые переносят эти афферентные импульсы, представляют собой афферентное звено жизненно важных рефлекторных дуг, опосредующих возникновение кашля, поперхивания, позывов на рвоту или рвоты в ответ на раздражение слизистой оболочки дыхательных путей и желудочно-кишечного тракта.

Парасимпатические ядра IX и X черепных нервов

Заднее ядро блуждающего нерва и нижнее слюноотделительное ядро — два парасимпатических ядра, волокна которых входят в состав языкоглоточного и блуждающего нервов. Верхнее слюноотделительное ядро — парасимпатическое ядро, волокна от которого идут в составе промежуточного нерва, как было описано выше (рис. 4.**48** и 4.**49**).

Заднее ядро блуждающего нерва. Эфферентные волокна заднего ядра блуждающего нерва — преганглионарные парасимпатические волокна в составе блуждающего нерва, идущие к парасимпатическим ганглиям головы, грудной клетки и живота. От клеток парасимпатических ганглиев отходят короткие постганглионарные волокна, проводящие висцеромоторные импульсы к гладким мышцам дыхательных путей и желудочно-кишечного тракта, вплоть до левого изгиба ободочной кишки, а также к сердечной мышце. Стимуляция парасимпатических волокон блуждающего нерва вызывает замедление сердечных сокращений, сокращений гладких мышц бронхов и активацию секреции бронхиальных желез. Усиливается перистальтика желудочно-кишечного тракта, а также секреция желез желудка и поджелудочной железы.

Заднее ядро блуждающего нерва получает **афферентные** импульсы из гипоталамуса, обонятельной системы, вегетативных центров ретикулярной формации и ядра одиночного пути. Эти нервные связи представляют собой основные звенья рефлекторных дуг, контролирующих деятельность сердечно-сосудистой, дыхательной и пищеварительной систем. Импульсы от барорецепторов в стенке каротидного синуса, достигают заднего ядра блуждающего нерва по волокнам языкоглоточного нерва и обеспечивают регуляцию артериального давления. Хемо-

рецепторы каротидного гломуса участвуют в регуляции парциального давления кислорода в крови. Другие рецепторы дуги аорты и парааортальных ганглиев посылают афферентные импульсы по волокнам блуждающего нерва к заднему ядру блуждающего нерва и выполняют сходные функции.

Нижнее слюноотделительное ядро. Парасимпатические волокна, выходящие из нижнего слюноотделительного ядра, в составе языкоглоточного нерва подходят к околоушной железе (см. выше, с.234).

Висцеральные афферентные волокна IX и X черепных нервов

Специальные висцеральные афферентные волокна. Первые нейроны афферентных вкусовых волокон находятся в *нижнем (внечерепной) узле* языкоглоточного нерва (псевдоуниполярные нейроны) и в *нижнем (узловатый) узле* блуждающего нерва. Обе группы волокон (в составе языкоглоточного и блуждающего нервов) проводят вкусовые импульсы от надгортанника и задней трети языка. Языкоглоточный нерв — основной нерв, проводящий волокна вкусовой чувствительности. Его аксоны проходят в составе одиночного пути к ядру одиночного пути, которое также получает импульсы от передних $^2/_3$ языка, переданные по волокнам промежуточного нерва (рис. 4.**37**). От ядра одиночного пути вкусовые импульсы следуют к вентральному заднемедиальному ядру таламуса (VPM) и далее к корковому центру вкуса, расположенному в нижнем отделе постцентральной извилины (рис. 4.**37**).

Висцеральные афферентные волокна языкоглоточного нерва представляют собой периферические отростки псевдоуниполярных клеток верхнего (внутричерепного) ганглия, а волокна блуждающего нерва берут начало из нижнего ганглия. Эти волокна проводят чувствительные импульсы от слизистой оболочки задней трети языка, глотки (IX пара), а также внутренних органов грудной и брюшной полости (X пара) (рис. 4.**48** и 4.**49**).

Соматические афферентные волокна IX и X черепных нервов

Волокна болевой и температурной чувствительности. Импульсы болевой и, возможно, температурной чувствительности от задней трети языка, верхней части глотки, евстахиевой трубы и среднего уха проходят по волокнам языкоглоточного нерва к клеткам верхнего (внутричерепного) ганглия и по волокнам этих клеток к ядру спин-

номозгового пути тройничного нерва. Импульсы этого же рода, возникающие в нижней части глотки, в коже задней части ушной раковины и наружного слухового прохода, в барабанной перепонке и в твердой мозговой оболочке задней черепной ямки, приходят в то же ядро ствола по волокнам блуждающего нерва через его верхний (яремный) узел.

Волокна тактильной чувствительности (соматосенсорные волокна) от вышеперечисленных областей, вероятно, заканчиваются в мостовом (главном чувствительном) ядре тройничного нерва. Соматосенсорные импульсы, начинающиеся от этого ядра, в составе медиальной петли поднимаются к таламусу и оттуда следуют в постцентральную извилину коры большого мозга.

Черепные корешки добавочного нерва [XI черепной нерв]

Добавочный нерв имеет корешки двух родов — черепные и спинномозговые (рис. 4.**50**). Нейроны, дающие начало черепным корешкам добавочного нерва, располагаются в двойном ядре рядом с корешками, дающими начало волокнам блуждающего нерва. Эту часть добавочного нерва правильнее рассматривать как функциональный отдел блуждающего нерва, поскольку в функциональном отношении эти волокна близки к блуждающему нерву и выходят из двойного ядра. Спинномозговые корешки добавочного нерва выполняют совершенно другие функции. Черепные корешки разделяются со спинномозговыми корешками в пределах яремного отверстия и примыкают к блуждающему нерву. Таким образом, эта часть добавочного нерва принадлежит к системе блуждающего нерва (вагусная система). Спинномозговые корешки XI нерва и их функции будут рассмотрены далее.

Спинномозговые корешки добавочного нерва [XI черепной нерв]

Спинномозговая часть добавочного нерва представлена исключительно двигательными волокнами и берет начало от клеточного столба в вентролатеральной части переднего рога на уровне C2—C5 (или C6) спинного мозга (рис. 4.**50**). Волокна корешков добавочного нерва поднимаются на 1–2 сегмента в составе латерального канатика спинного мозга и выходят из спинного мозга между передними и задними спинномозговыми корешками позади зубчатой связки. Затем в субарахноидальном пространстве они поднимаются вверх и объединяются с волокнами корешков, начинающихся на более высоком уровне. В результате

собирается общий ствол, который входит в полость черепа через большое затылочное отверстие и на небольшом протяжении объединяется с черепными корешками добавочного нерва. После выхода добавочного нерва через яремное отверстие спинномозговая часть XI нерва вновь отделяется от общего ствола, уже в виде **наружной ветви**, а черепная часть примыкает к блуждающему нерву. Наружная ветвь спускается в шейную область и иннервирует **грудино-ключично-сосцевидную** и **трапециевидную мышцы**. По ходу она объединяется со спинномозговыми соматическими эфферентными волокнами сегментов C2–C4.

В научной литературе приводятся противоречивые высказывания о степени вклада добавочного нерва и спинномозговых корешков C2–C4 в иннервацию трапециевидной мышцы. Некоторые авторы считают, что добавочный нерв иннервирует главным образом нижнюю часть трапециевидной мышцы; другие, напротив, полагают, что он иннервирует верхнюю часть этой мышцы. Поражение добавочного нерва приводит к развитию атрофии преимущественно верхней части трапециевидной мышцы.

Наружная ветвь содержит также отдельные афферентные волокна, проводящие в ствол мозга проприоцептивные импульсы.

Поражение спинномозговых корешков добавочного нерва

Причины. Наиболее частой причиной поражения внечерепной части добавочного нерва становится осложнение после хирургического вмешательства в области латерального треугольника шеи (например, при биопсии лимфатического узла) с последующим сдавлением и облучением. Другими причинами являются травма с переломом костей основания черепа или без него, опухоли основания черепа (особенно в области большого отверстия черепа) и аномалии краниовертебрального перехода.

Интрамедуллярное поражение спинного мозга лишь в редких случаях бывает настолько обширным, что повреждает серое вещество переднего рога в сегментах C1–C4 на одной стороне и приводит к поражению внечерепной части добавочного нерва (сирингомиелия, боковой амиотрофический склероз, полиомиелит, другие причины).

Типичные симптомы поражения. Одностороннее *поражение наружной ветви добавочного нерва после ее выхода из яремного отверстия* имеет различные последствия для функции грудино-ключично-сосцевидной и трапециевидной мышц: обычно развивается вялый паралич всей грудино-ключично-сосцевидной мышцы и только верх-

ней половины трапециевидной мышцы, потому что трапециевидная мышца иннервируется также спинномозговыми нервами из сегментов C2–C4. *Поражение добавочного нерва дистальнее грудино-ключично-сосцевидной мышцы* вызывает изолированную слабость трапециевидной мышцы. Такое повреждение иногда возникает после биопсии лимфатического узла, расположенного у заднего края грудино-ключично-сосцевидной мышцы. Чувствительные нарушения не развиваются, поскольку спинномозговая часть добавочного нерва содержит только двигательные волокна.

При односторонней слабости грудино-ключично-сосцевидной мышцы затрудняется поворот головы в противоположную сторону. При слабости этой мышцы с обеих сторон больной не может удерживать голову прямо или поднять голову в положении лежа на спине. Слабость трапециевидной мышцы вызывает опущение плеча и лопатки вниз и кнаружи. Больной не может поднять руку вбок выше 90°, так как в норме это движение обеспечивается содружественной деятельностью трапециевидной и передней лестничной мышц. Даже при беглом осмотре у больного с поражением добавочного нерва видна атрофия грудино-ключично-сосцевидной мышцы и опущение плеча на стороне поражения.

Центральный парез. Спинномозговая часть добавочного нерва получает импульсы от коры большого мозга через кортико-нуклеарный и кортико-спинальный тракты, преимущественно (но не исключительно) из противоположного полушария. Таким образом, центральное поражение этих нисходящих путей с одной стороны лишь иногда вызывает слабость грудино-ключично-сосцевидной и трапециевидных мышц на противоположной стороне. Однако, поскольку сохранена ипсилатеральная иннервация, слабость мышц обычно выражена умеренно, и эти нарушения часто остаются незамеченными.

Подъязычный нерв [XII черепной нерв]

Ядро подъязычного нерва (рис. **4.2** и **4.3**, рис. **4.51**) находится в нижней трети продолговатого мозга в непосредственной близости от средней линии под дном IV желудочка, в области так называемого треугольника подъязычного нерва. Это ядро состоит из множества клеточных групп, иннервирующих отдельные мышцы языка. Нейроны ядра подъязычного нерва являются аналогами двигательных мотонейронов передних рогов спинного мозга.

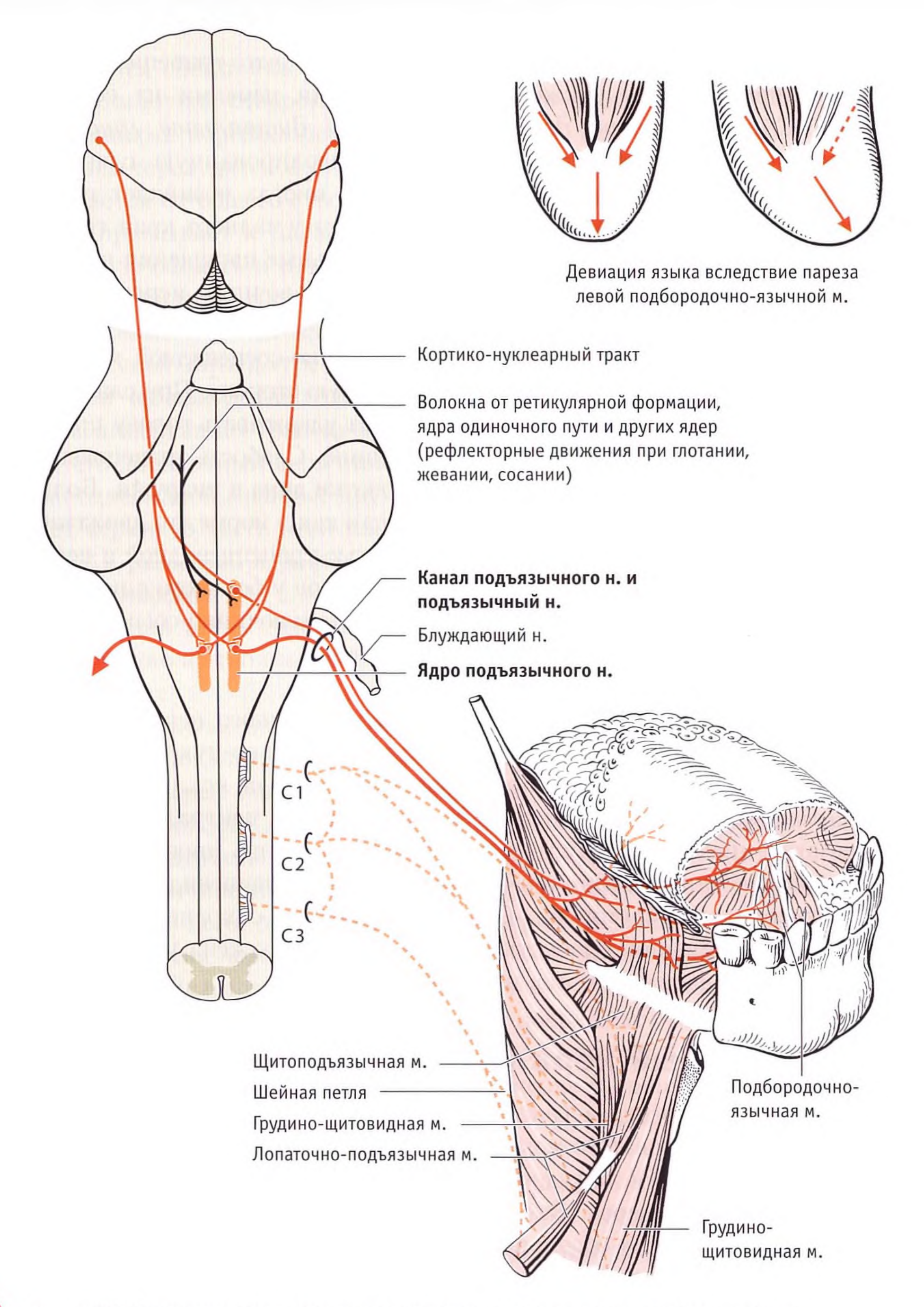


Рис. 4.**51. Зоны иннервации и центральные связи подъязычного нерва**

Центральная (надъядерная) иннервация ядра подъязычного нерва. Произвольные движения языка обеспечиваются *кортико-нуклеарным трактом*, который спускается через внутреннюю капсулу рядом с кортико-спинальным трактом и заканчивается в ядре подъязычного нерва.

Ядро подъязычного нерва получает афферентную импульсацию, главным образом, из *противоположного полушария большого мозга*, хотя отдельные волокна проходят также и к ядру на своей стороне. К ядру подъязычного нерва подходят волокна из ретикулярной формации, от ядра одиночного пути (вкус), от среднего мозга (кортико-спинальный тракт) и от ядер тройничного нерва. Эти нервные связи принимают участие в рефлексах, связанных с глотанием, жеванием, сосанием и облизыванием.

Так как мышцы обеих половин языка в функциональном отношении представляют собой единое целое, они получают иннервацию из обоих полушарий большого мозга (хотя, преимущественно, из противоположного полушария), поэтому одностороннее надъядерное поражение (поражение кортико-бульбарного тракта с одной стороны) не вызывает выраженного нарушения подвижности языка.

Ход волокон и зоны иннервации подъязычного нерва. Подъязычный нерв представляет собой *соматический эфферентный* (двигательный) нерв. Его аксоны спускаются по продолговатому мозгу и в виде корешков подъязычного нерва выходят из ствола мозга в переднелатеральной борозде между нижней оливой и пирамидой (рис. 4.**1**). Подъязычный нерв выходит из полости черепа через канал подъязычного нерва (рис. 4.**6** и 4.**51**) и в нижнешейном отделе проходит между яремной веной и сонной артерией вместе с волокнами первых трех шейных сегментов (петля подъязычного нерва). Эти волокна, которые не образуют связи с подъязычным нервом, вскоре вновь отделяются от него и подходят к мышцам, крепящимся к подъязычной кости: щитоподъязычной, грудино-подъязычной и лопаточно-подъязычной.

Собственно подъязычный нерв иннервирует *мышцы языка: шилоязычную, подъязычно-язычную* и *подбородочно-язычную.*

Поражение подъязычного нерва. При одностороннем поражении подъязычного нерва язык при высовывании, как правило, отклоняется в сторону паретичных мышц. За высовывание языка (движение языка вперед и вниз) отвечает подбородочно-язычная мышца (рис. 4.**51**). При слабости подбородочно-язычной мышцы с одной стороны упрочивает-

ся сила такой же мышцы с другой стороны, что вызывает отклонение языка в сторону поражения. При параличе мышц половины языка нарушается речь (дизартрия), однако глотание не страдает. Двустороннее центральное (надъядерное) поражение (кортико-нуклеарных трактов) вызывает развитие тяжелой дизартрии и дисфагии (псевдобульбарный паралич).

Поражение ядра подъязычного нерва обычно проявляется двусторонним вялым параличом мышц языка с развитием атрофии и фасцикуляций. Оба ядра (правое и левое) подъязычного нерва расположены очень близко друг к другу и поэтому нередко страдают вместе. В запущенных случаях язык в полости рта становится неподвижным, возникают выраженные фасцикуляции. Отмечаются значительное нарушение речи и глотания. Причинами такого поражения являются прогрессирующий бульбарный паралич, боковой амиотрофический склероз, сирингобульбия, полиомиелит и сосудистые заболевания.

Периферическое поражение подъязычного нерва характеризуется теми же симптомами, что и поражение ядра, однако паралич мышц языка, как правило, бывает односторонним. К причинам поражения относятся опухоли, инфекции, воспалительные процессы и сосудистые заболевания.

Топографическая анатомия ствола мозга

До настоящего момента мы обсуждали восходящие и нисходящие пути спинного мозга и расположение ядер черепных нервов в стволе мозга, рассматривали ход корешков черепных нервов и центральные связи их ядер. В этом разделе будет описана топография *нервных путей*, проходящих через ствол мозга, а также *локализация и функция ядер*, помимо описанных ранее. Знание топографической анатомии ствола мозга необходимо для понимания синдромов поражения продолговатого мозга, моста и среднего мозга.

Внутренняя структура ствола мозга

Ствол мозга содержит важные ядерные структуры, в том числе *ретикулярную формацию, оливы, красное ядро, черную субстанцию* и другие. Каждая из этих структур будет описана в разделе, посвящен-

ном той части ствола мозга, в котором она расположена. Будут также рассмотрены *взаимосвязи* этих ядер друг с другом, а также с полушариями большого мозга, мозжечком и спинным мозгом.

На рис. 4.**52** и 4.**53** представлена схема продольных и поперечных срезов ствола мозга с указанием отдельных ядер, восходящих и нисходящих путей и их пространственных взаимоотношений.

На рис. 4.**54** и 4.**55** показаны проекции и пространственные взаимоотношения между отдельными проводящими путями на латеральной и дорсальной поверхности ствола мозга.

Продолговатый мозг

Пространственная организация серого и белого вещества в продолговатом мозге даже в каудальной его части, то есть на уровне перекреста пирамид, отличается от таковой в спинном мозге (рис. 4.**52**). Тем не менее, здесь можно разглядеть передние рога, которые содержат двигательные ядра первого шейного нерва и спинномозговых корешков добавочного нерва. Нисходящие волокна кортико-спинальных трактов расположены в пирамидах продолговатого мозга. Бóльшая часть этих волокон на этом уровне совершают перекрест, а затем в боковом канатике спинного мозга на противоположной стороне спускаются вниз.

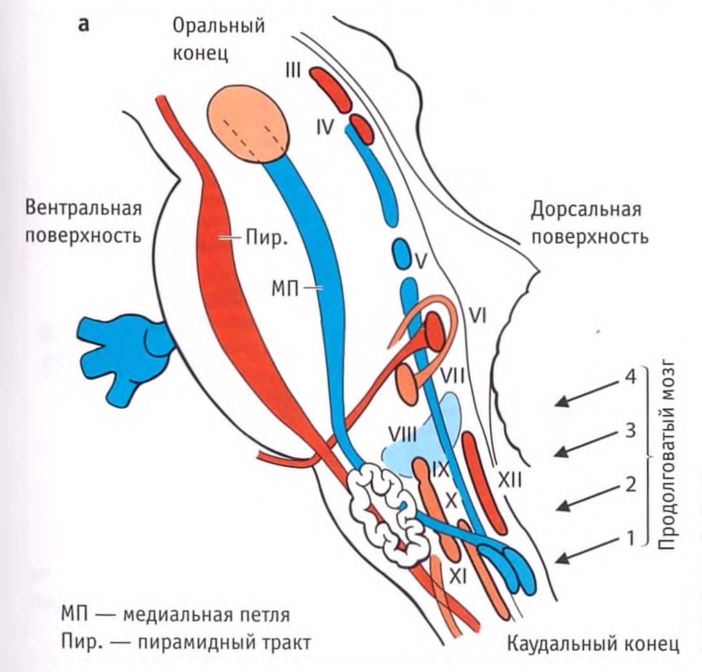


Рис. 4.**52. Поперечные срезы моста и среднего мозга на четырех уровнях**: **а** — четыре плоскости разреза; **б** — *см. следующую страницу*

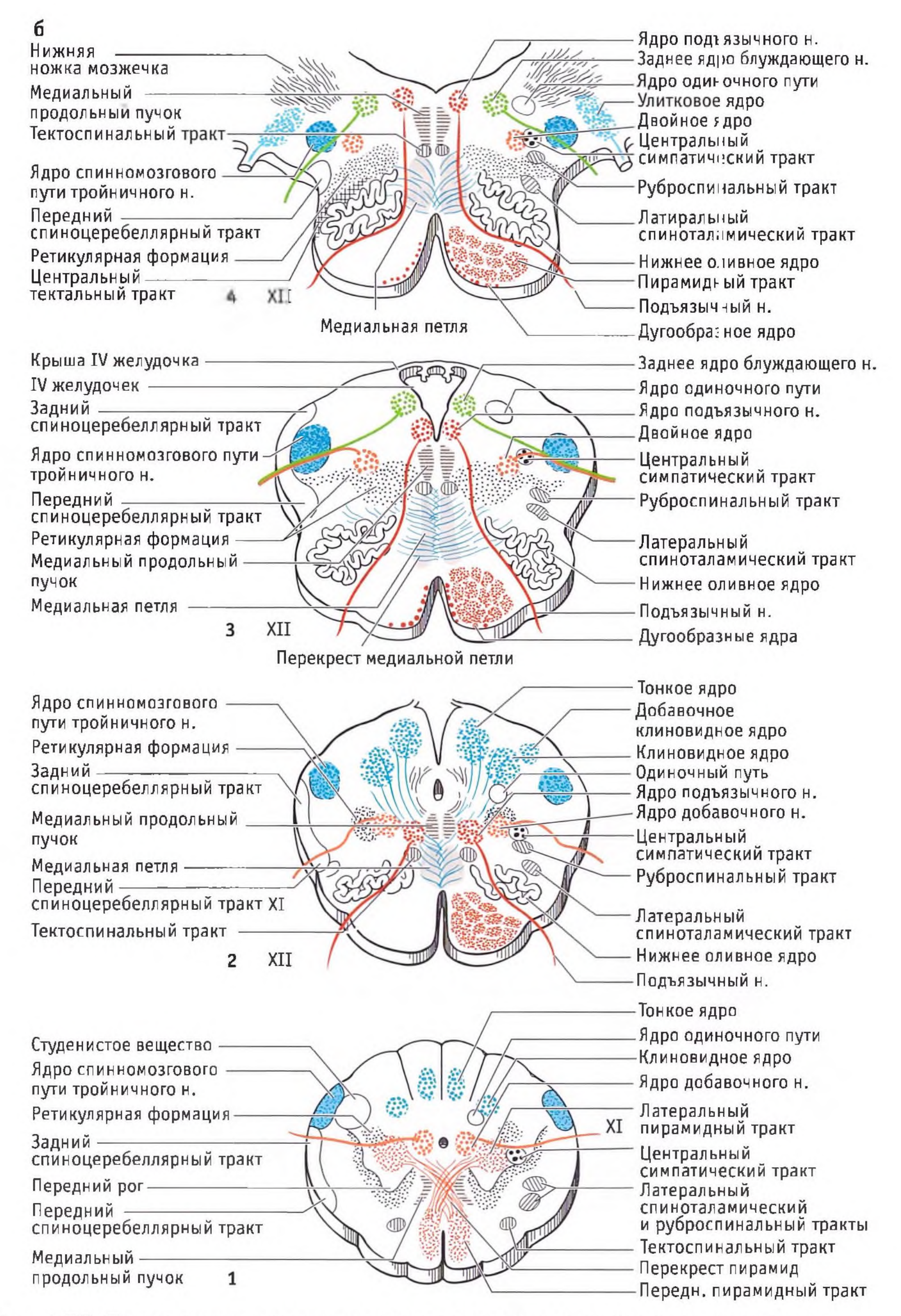


Рис. 4.**52**. **Поперечные срезы продолговатого мозга на четырех уровнях:**
а – *см. предыдущую страницу*; **б** – срезы на четырех уровнях (обозначены на рис. **а**), показаны основные ядра и проводящие пути

В области задних канатиков расположены два ядра: **тонкое** и **клиновидное**. В этих ядрах волокна восходящих путей, проходящих в составе задних канатиков спинного мозга, переключаются на следующие нейроны. Волокна вторых нейронов в составе медиальной петли проходят в таламус противоположной стороны. Тонкое и клиновидное ядро имеют соматотопическую организацию, в соответствии с которой в клиновидное ядро приходят волокна от рук, а в тонкое ядро — от ног. Подобная организация сохраняется в медиальной петле, таламусе и на всем пути к первичной сенсорной коре. На рис. 4.**55 в** показан ход волокон медиальной петли: волокна, несущие импульсы от ног, располагаются латерально, а волокна, несущие импульсы от рук — медиально.

Латеральный спиноталамический тракт (боль, температура), **передний спиноталамический тракт** (прикосновение, давление) и **спинотектальный тракт** (к пластинке четверохолмия) в каудальном отделе продолговатого мозга и в шейном отделе спинного мозга имеют сходное расположение.

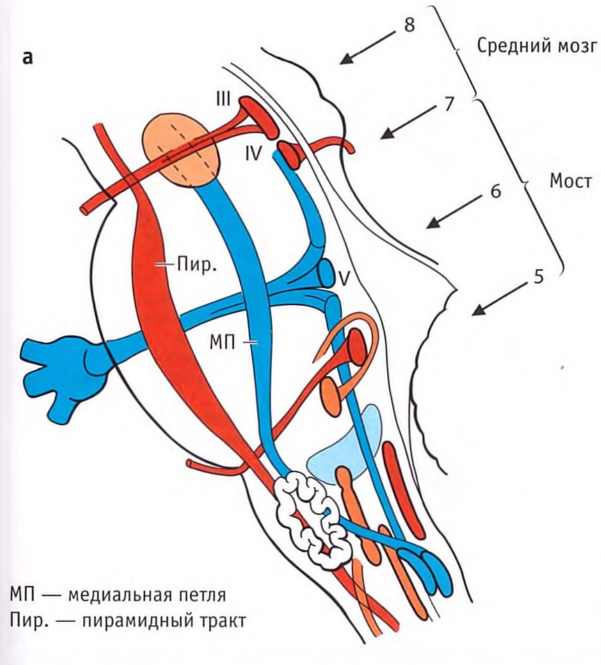


Рис. 4.**53. Поперечные срезы моста и среднего мозга на четырех уровнях:**
а — четыре плоскости разреза;
б — *см. следующую страницу*

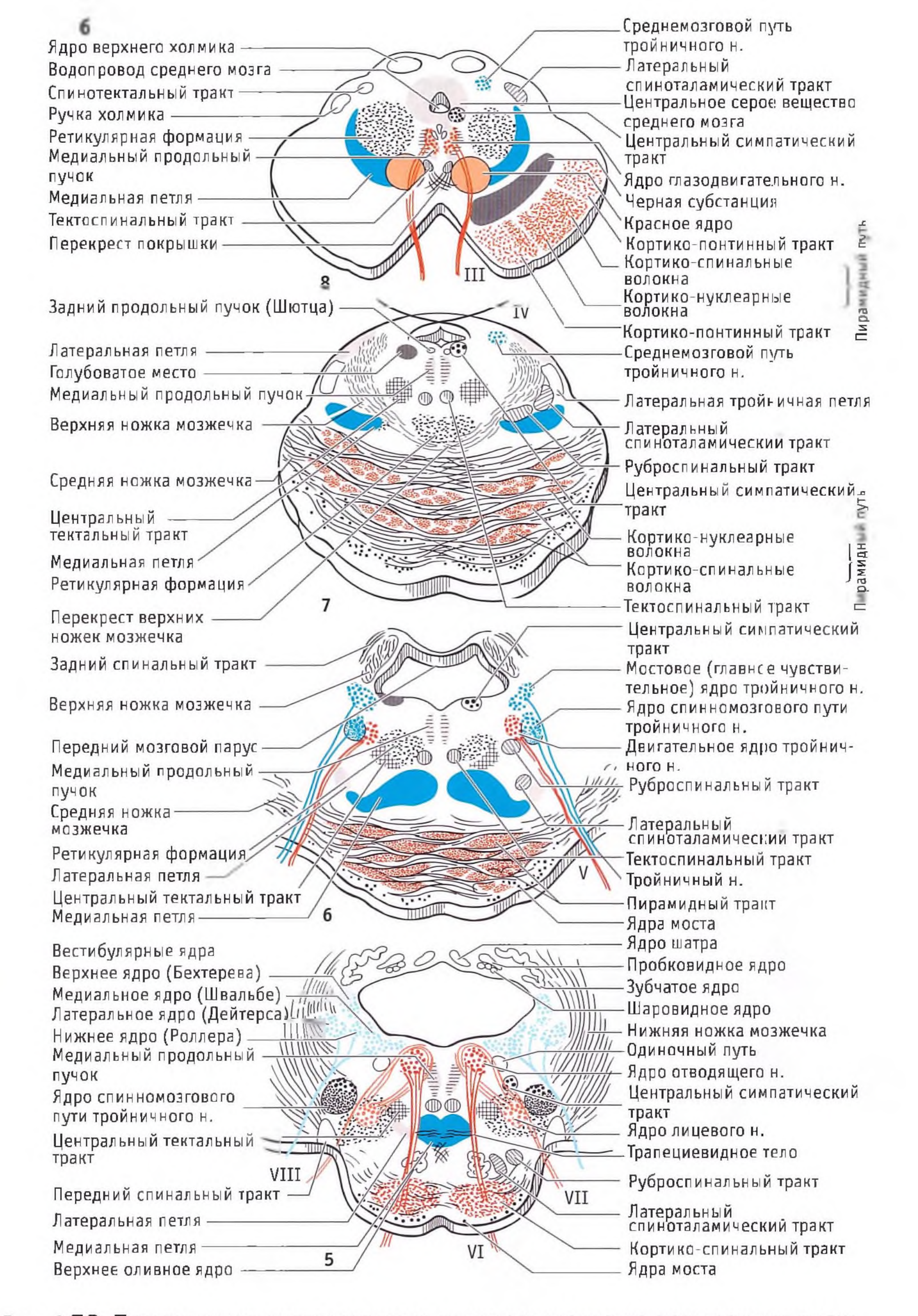


Рис. 4.53. **Поперечные срезы моста и среднего мозга на четырех уровнях:** **а** – *см. предыдущую страницу*; **б** – срезы на четырех уровнях (обозначены на рис. **а**), показаны основные ядра и проводящие пути

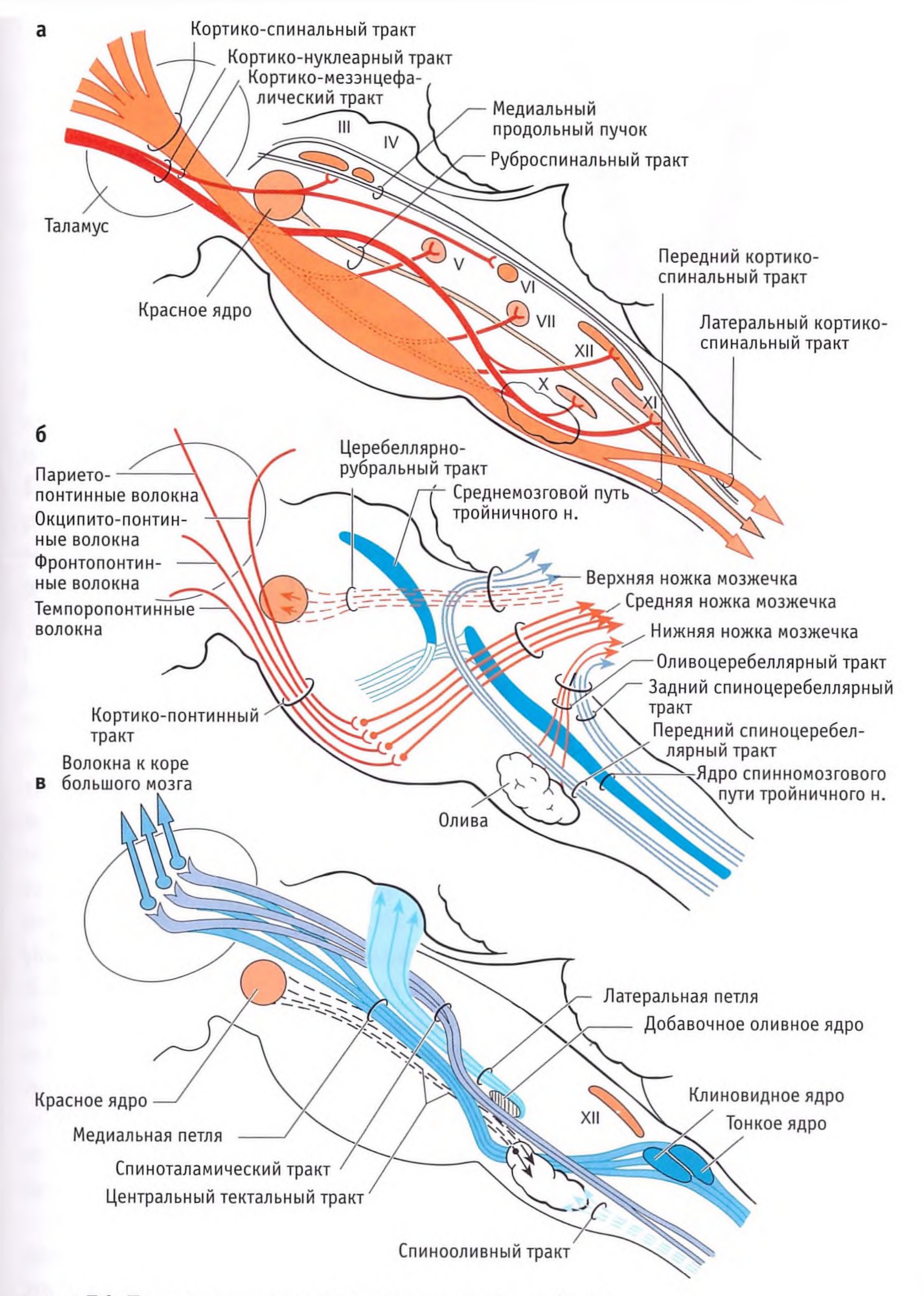


Рис. 4.**54. Проводящие пути в стволе мозга** (вид сбоку):
а – эфферентные пути; **б** – церебеллярные тракты; **в** – афферентные пути

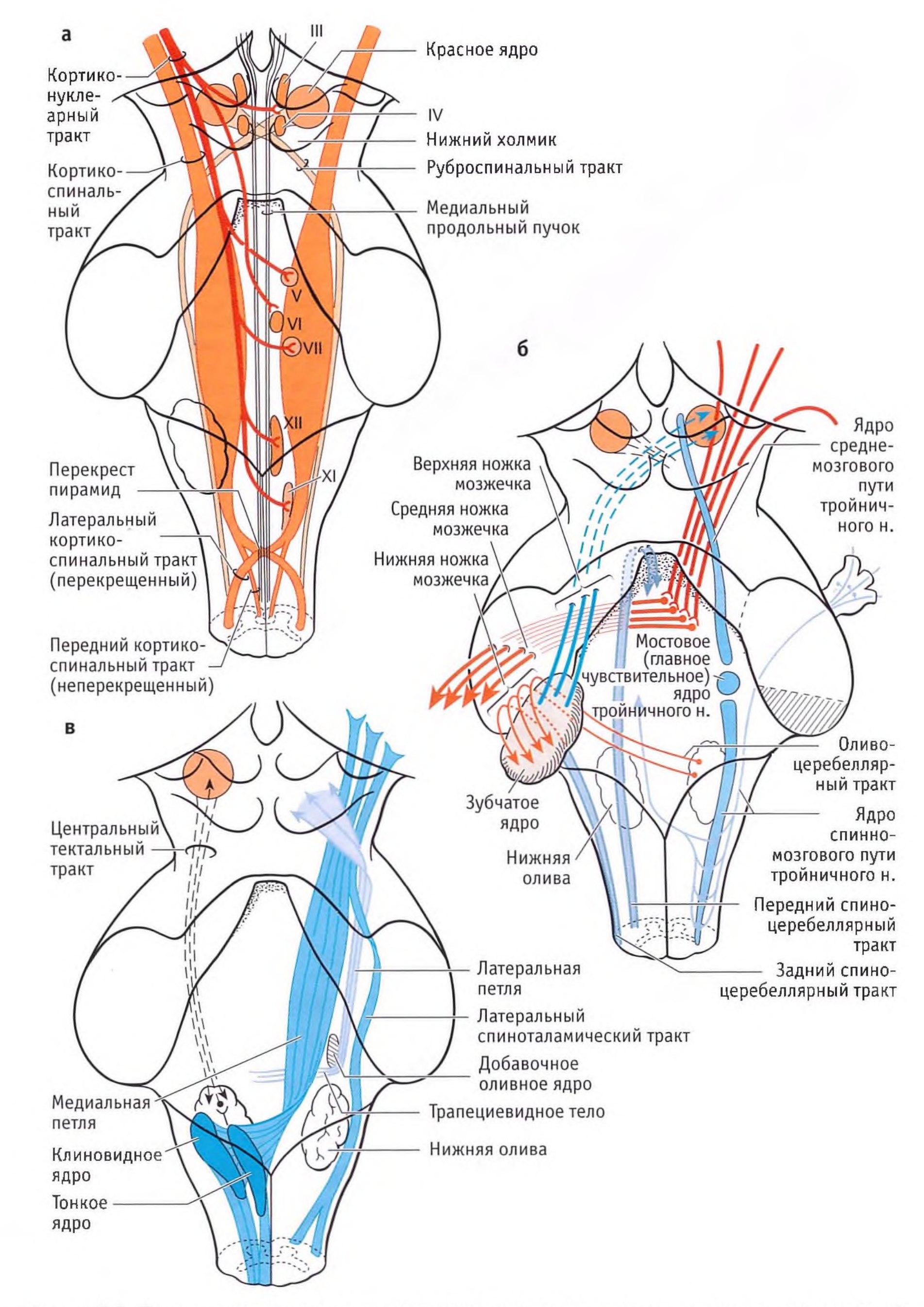


Рис. 4.**55. Проводящие пути в стволе мозга** (проекция на дорсальную поверхность): **а** – эфферентные пути; **б** – церебеллярные тракты; **в** – афферентные пути

Обширная клеточная сеть — **латеральное ретикулярное ядро** — получает афферентные волокна из ретикулярной формации спинного мозга. По отношению к нижнему оливному ядру оно располагается дорсально. Спиноретикулярные волокна проводят сенсорные импульсы от кожи и внутренних органов. В спинном мозге эти волокна распределяются более диффузно. Некоторые из них проходят рядом с волокнами спиноталамического тракта.

Задний спиноцеребеллярный тракт, начинающийся в столбе Кларка (грудном ядре) и поднимающийся по ипсилатеральной стороне спинного мозга, в каудальном отделе продолговатого мозга сохраняет свое расположение, затем отклоняется в дорсальном направлении и, в конечном итоге, сопровождаемый оливоцеребеллярным трактом через нижние мозжечковые ножки входит в мозжечок (рис. 4.**54 б** и 4.**55 б**). **Передний спиноцеребеллярный тракт**, часть волокон которого переходит на противоположную сторону, проходит через продолговатый мозг и мост мозга и через верхнюю ножку мозжечка и верхний мозговой парус направляется в мозжечок (рис. 4.**54 б** и 4.**55 б**).

Оливный ядерный комплекс (олива) расположен в ростральной части продолговатого мозга. Нижняя олива (рис. 4.**54** и 4.**55**), которая напоминает лист серого вещества, сложенный в форме сумки, большую часть афферентной информации получает из красных ядер среднего мозга через центральный тектальный тракт. Нижняя олива получает также афферентную информацию из стриатума, центрального серого вещества среднего мозга, ретикулярной формации и коры большого мозга через кортико-оливный тракт, который проходит рядом с кортико-спинальным путем. Эфферентные волокна, идущие от нижней оливы, совершают перекрест и образуют оливоцеребеллярный тракт, который входит в мозжечок через нижнюю ножку мозжечка (рис. 4.**54 б** и 4.**55 б**) и проводит импульсы к коре неоцеребеллума. Оливоцеребеллярные волокна относятся к системе координации произвольных движений и будут описаны ниже в главе, посвященной мозжечку (глава 5) и базальным ганглиям (глава 8).

Добавочное ядро оливы в филогенетическом отношении более древнее образование, чем нижняя олива. Это образование тесно связано с архицеребеллумом и участвует в поддержании равновесия.

Поражение нижней оливы или центрального тектального тракта вызывает ритмичное подергивание мягкого неба, глотки, а иногда диафрагмы (миоритмия, миоклония, икота). Ее частой причиной бывает ишемическое поражение.

Ход **кортико-спинального** и **кортикобульбарного трактов** схематически показан на поперечных срезах ствола и на рис. 4.**54 а** и 4.**55 а**.

Руброспинальный тракт также проходит через продолговатый мозг. Этот тракт начинается в красном ядре среднего мозга и переходит на другую сторону чуть ниже красного ядра в области перекреста покрышки (перекрест Фореля). Этот тракт идет рядом с боковым кортико-спинальным трактом, спускаясь в боковом канатике спинного мозга (рис. 4.**55**).

Тектоспинальный тракт начинается в покрышке среднего мозга и сразу переходит через среднюю линию, окружая центральное серое вещество спинного мозга, в области так называемого дорсального перекреста покрышки (Мейнерта). Тектоспинальный тракт вначале спускается вблизи от средней линии, затем постепенно принимает более вентральное и латеральное положение и занимает место в вентролатеральной части продолговатого мозга, неподалеку от руброспинального тракта. В продолговатом мозге тектоспинальный тракт отдает коллатерали к ядрам, иннервирующим наружные мышцы глаз, а также к ядру лицевого нерва и к мозжечку. Путь заканчивается в шейном отделе спинного мозга. **Функции**: верхние холмики получают зрительную информацию от сетчатки и слуховую информацию от нижних холмиков. Сильные зрительные и слуховые стимулы вызывают рефлекторное закрытие глаз, поворот головы в противоположную сторону и иногда также подъем рук (оборонительная поза). Эти рефлексы осуществляются при помощи тектобульбарного и тектоспинального трактов. Функциональное взаимоотношение затылочной доли и пластинки верхних холмиков уже описывалось в предыдущих разделах. Эти образования вместе с тектоспинальными трактами обеспечивают *автоматические следящие движения глаз и головы, когда человек смотрит на движущийся объект.*

На различных срезах продолговатого мозга, моста и среднего мозга в промежутках между крупными ядрами и проводящими путями (восходящими и нисходящими) видны многочисленные диффузно рассеянные ядра различного размера, где-то объединяющиеся в ядерные группы и связанные обширной сетью нервных волокон. Эти взаимосвязанные группы нейронов имеют очень большое функциональное значение и известны под названием **ретикулярной формации**. Ретикулярная формация была впервые описана Моруцци и Мэгуном (Moruzzi, Magoun, 1949). Ретикулярная формация поднимается от спинного мозга, в котором она залегает между передними и задними канатиками,

через продолговатый мозг и мост в оральную часть среднего мозга (рис. 4.**52** и 4.**53**). Функции ретикулярной формации будут рассмотрены ниже (с.262).

Одним из важных ядер продолговатого мозга является **заднее ядро блуждающего нерва**, залегающее в области дна IV желудочка (рис. 4.**1 б**). Оно содержит вегетативные двигательные (то есть парасимпатические) нейроны, служащие аналогами (симпатических) нейронов боковых рогов спинного мозга сегментов Th1–L2. Латерально от него располагается **ядро одиночного пути**, представляющее собой соматосенсорное и специфическое сенсорное ядра. Ростральная часть этого ядра получает импульсы вкусовой чувствительности по волокнам VII, IX и X черепных нервов. В каудальную часть ядра приходят афферентные волокна от внутренних органов грудной и брюшной полости; эта часть ядра имеет двусторонние связи с ядром блуждающего нерва, висцеральными центрами ретикулярной формации и с нейронами, посылающими волокна к вегетативным ядрам в боковые рога спинного мозга. Все эти ядра могут участвовать в образовании рефлекторных дуг, регулирующих и контролирующих сердечно-сосудистую, дыхательную и пищеварительную функции и другие вегетативные процессы (рис. 4.**56**).

Ядро подъязычного нерва и **двойное ядро** уже описывались в разделах, посвященных черепным нервам, также как и **вестибулярные ядра** и **ядро спинномозгового пути тройничного нерва**. Медиальный продольный пучок проходит в дорсальной части продолговатого мозга вблизи от средней линии; вентрально от него располагается тектоспинальный тракт и медиальная петля (рис. 4.**52**).

Мост

Мост мозга состоит из двух отделов: *покрышки моста*, расположенной сзади (дорсально), и *базилярной части (основание моста)*, расположенной спереди (вентрально).

Основание моста. Через мост проходят бесчисленные пучки волокон, которые на основании моста перекидываются с одной стороны на другую и вплетаются между нисходящими кортико-спинальными трактами так, что расщепляют их на множество мелких пучков (рис. 4.**53**). Благодаря этим горизонтально идущим путям мост и приобрел свое название, хотя на самом деле все эти волокна не образуют ничего похожего на «мост». Они являются понтоцеребеллярными волокнами,

начинающимися в ядрах основания моста, и содержат волокна вторых нейронов **кортико-понтоцеребеллярного тракта**. Ядра моста получают импульсы по нисходящим кортико-понтинным волокнам из ипсилатеральных лобной, теменной и височной долей полушарий большого мозга. Эти волокна проходят в латеральной части ножек мозга с каждой стороны, сопровождая кортико-спинальный и кортико-нуклеарный тракты. Кроме того, к ядрам моста приносят импульсы коллатеральные волокна пирамидных трактов. Понтоцеребеллярные волокна пересекают среднюю линию и заходят в мозжечок по средним ножкам мозжечка.

Импульсы произвольных движений, возникающие в коре большого мозга, через ядра моста поступают в кору мозжечка, а затем возвращаются обратно в кору большого мозга через зубчатые ядра, верхние ножки мозжечка и таламус (механизм обратной связи, см. рис. 5.**6**, с.294). Эти регуляторные кольца обратной связи обеспечивают плавность и точность произвольных движений.

Структура **покрышки моста** напоминает строение покрышки продолговатого мозга. В наиболее вентральной части покрышки проходит **медиальная петля** (рис. 4.**53 б** и 4.**55 в**). Медиальная петля – поперечно ориентированный пучок волокон, перекрученный таким образом, что волокна, идущие от клиновидного ядра, в дальнейшем располагаются медиально, а волокна, идущие от тонкого ядра – более латерально. В связи с этим в медиальной петле части тела проецируются снаружи внутрь в такой последовательности: нога, туловище, рука и шея. **Спиноталамические волокна** примыкают к медиальной петле с латеральной стороны (рис. 4.**55 в**), также как и латеральная петля (слуховой путь). Латеральная петля является продолжением пучка волокон, переходящих на противоположную сторону в каудальной части моста, так называемого, **трапециевидного тела** (рис. 4.**53 б** и 4.**55**). Трапециевидное тело содержит волокна, идущие из улитковых ядер, и передает слуховые импульсы к нижним холмикам, как напрямую, так и опосредованно. **Комплекс вестибулярных ядер** залегает в латеральной части дна IV желудочка (рис. 4.**53 б**). От клеток латерального вестибулярного ядра берет начало вестибулоспинальный тракт, направляющийся к мотонейронам спинного мозга. Вестибулярные ядра через систему медиального продольного пучка связаны с соматомоторными и висцеромоторными ядрами ствола мозга (рис. 4.**46**).

Ядро спинномозгового пути тройничного нерва начинается на уровне средней части моста, над ним располагается **мостовое (главное чувст-**

вительное) ядро тройничного нерва. **Двигательное ядро тройничного нерва**, иннервирующее жевательные мышцы, располагается вентролатерально по отношению к мостовому (главному чувствительному) ядру. Волокна вторых нейронов чувствительных путей, располагающихся в спинномозговом ядре тройничного нерва (боль и температура) и в мостовом (главном чувствительном) ядре тройничного нерва (эпикритическая чувствительность) проходят в противоположный таламус через **передний тригемино-таламический тракт**. Неперекрещенные волокна мостового (главного чувствительного) ядра проходят в таламус через **задний тригемино-таламический тракт**. **Ядро среднемозгового пути тройничного нерва** служит ростральным продолжением мостового (главного чувствительного) ядра тройничного нерва в среднем мозге (рис. 4.**55 б**). Как уже указывалось, это ядро тройничного нерва отличается от остальных тем, что содержит первые нейроны чувствительного пути и может рассматриваться как чувствительный узел, в виде исключения замкнутый в стволе мозга. Остальные первые чувствительные нейроны в системе тройничного нерва залегают в **тройничном (гассеров) узле**. Афферентные волокна ядра среднемозгового пути тройничного нерва переносят импульсы проприоцептивной чувствительности, главным образом, от чувствительных рецепторов жевательных мышц и височно-нижнечелюстного сустава.

Средний мозг

Средний мозг находится рострально по отношению к мосту мозга. Внутренняя структура среднего мозга показана на рисунке 4.**53 б** (раздел 8). Средний мозг состоит из **крыши**, ограниченной воображаемой горизонтальной плоскостью, проведенной через водопровод мозга; в состав крыши входят верхние и нижние холмики (пластинка четверохолмия); **покрышки**, расположенной между крышей и черной субстанцией, **черной субстанции** и **ножек мозга**.

Крыша среднего мозга. **Пластинка четверохолмия** (крыша) состоит из *верхнего и нижнего холмиков*. Эти образования, особенно верхние холмики, представляют собой высокоспециализированные образования, имеющие семислойное клеточное строение и многочисленные афферентные и эфферентные связи, которые в рамках данного раздела могут быть рассмотрены только в общих чертах.

К ядру *нижнего холмика* подходит множество афферентных волокон слуховых путей (латеральная петля). Эфферентные волокна клеток

этого ядра через ручку нижнего холмика проходят в медиальное коленчатое тело (с обеих сторон). Нейроны медиальных коленчатых тел посылают волокна в первичную слуховую кору височной доли (поперечные извилины Гешля).

К ядру *верхнего холмика* подходят волокна зрительных путей, а также волокна от коры большого мозга (затылочная доля), спинного мозга (спинотектальный тракт) и из нижнего холмика. Эфферентные волокна ядра верхнего холмика проходят в спинной мозг (тектоспинальный тракт) и к ядрам черепных нервов (тектонуклеарный тракт), а также к красным ядрам и ретикулярной формации.

Рефлекторные дуги, замыкающиеся через ядра верхних и нижних холмиков. Волокна, идущие из нижнего холмика в верхний холмик, формируют часть рефлекторной дуги, которая обеспечивает поворот головы и глаз в сторону источника резкого звука. Импульсы, возникающие в сетчатке и достигающие верхних холмиков через латеральные коленчатые тела, входят в состав рефлекторной дуги, обеспечивающей закрывание глаз в ответ на внезапное появление зрительных раздражителей, а также могут обусловливать поворот головы прочь от раздражителя. Тектонуклеарный и тектоспинальный тракты формируют эфферентное звено этих рефлекторных дуг.

Рядом с верхними холмиками, кпереди и латерально по отношению к ним, с двух сторон находятся мелкие **претектальные ядра**. Эти ядра получают афферентные волокна от сетчатки и посылают эфферентные волокна, которые окружают центральное околоводопроводное серое вещество среднего мозга и входят в парасимпатические ядра Эдингера--Вестфаля (добавочные вегетативные ядра). Они участвуют в образовании рефлекторной дуги, регулирующей размер зрачка в зависимости от яркости света, попадающего на сетчатку (с.189).

В средней части **покрышки** между черной субстанцией и центральным серым веществом залегает крупное ядро эллипсовидной формы, имеющее на свежих срезах красную окраску отчасти из-за обильной васкуляризации, а отчасти из-за избыточного содержания железа, поэтому его называют красным ядром.

Красное ядро состоит из двух частей: каудальной *крупноклеточной части* и ростральной *мелкоклеточной части*. Красное ядро получает **афферентную** информацию от *пробковидного* и *зубчатого ядер* мозжечка, волокна которых идут через верхнюю ножку мозжечка. Волокна, начинающиеся в более старом в филогенетическом отношении пробковидном ядре, участвуют в образовании рефлекторных дуг,

контролирующих положение тела при различных типах движений. Волокна, начинающиеся из зубчатого ядра, особенно многочисленны у людей и участвуют в образовании других рефлекторных дуг. Одно из регуляторных колец обратной связи, регулирующих плавное и точное выполнение произвольных движений, включает волокна, идущие от коры к мозжечку, а затем обратно к коре через зубчатое ядро, красное ядро и таламус (см. с.293). Другая группа дентато-рубральных волокон заканчивается, преимущественно, в мелкоклеточной части красного ядра. Все церебеллярно-красноядерные волокна переходят на противоположную сторону в среднем мозге в области перекреста верхних ножек мозжечка. Красное ядро получает также афферентацию от *коры большого мозга (кортико-рубральный тракт)* и от *крыши среднего мозга*.

Основные **эфферентные** волокна, выходящие из красного ядра (*руброспинальный* и *руброретикулярный тракты*), действуют на мотонейроны спинного мозга; оба тракта переходят на противоположную сторону сразу после их выхода из красного ядра, образуя передний перекрест покрышки (перекрест Фореля). Другие эфферентные волокна проходят в составе центрального тектального тракта к оливе (руброоливные волокна), оттуда возвратные волокна уходят в мозжечок.

Другие тектальные ядра и пути. В латеральной части покрышки проходят *среднемозговой тракт тройничного нерва*, *тройничная петля*, *медиальная петля* и спиноталамический тракт. Все эти пути заканчиваются в таламусе. *Блоковый нерв* выходит из ствола мозга на дорсальной поверхности (это единственный черепной нерв, выходящий на дорсальной поверхности ствола мозга). *Волокна корешка* блокового нерва переходят на противоположную сторону сразу под нижним холмиком, затем, огибая ножку мозга, проходят под основание мозга и ниже края намета направляются в кавернозный синус. *Комплекс ядер глазодвигательного нерва*, *парасимпатическое ядро Эдингера–Вестфаля* (добавочное вегетативное ядро) и *ядро Перлиа* залегают в покрышке среднего мозга на уровне верхнего холмика, кпереди от водопровода и центрального серого вещества и медиальнее по отношению к медиальному продольному пучку. Некоторые из волокон корешка III черепного нерва пересекают красные ядра перед выходом из ствола в межножковую ямку. Импульсы от вестибулярных ядер проходят вниз в спинной мозг в составе *медиального продольного пучка*. Медиальный продольный пучок проходит через весь ствол и продолжается в шейном отделе спинного мозга; он объединяет множество различных

систем нервных волокон. Волокна медиального продольного пучка проходят вблизи от средней линии в области дна IV желудочка (на уровне продолговатого мозга и моста) впереди от водопровода среднего мозга и центрального серого вещества (на уровне среднего мозга). Некоторые из волокон заканчиваются в ядрах, иннервирующих наружные мышцы глаз (ядра глазодвигательного, блокового и отводящего нервов) и связывают эти ядра друг с другом. Другие волокна медиального продольного пучка заканчиваются в ядрах ретикулярной формации, включая промежуточное (интерстициальное) ядро Кахаля и ядро Даркшевича.

Центральный симпатический тракт, по всей вероятности, начинается в многочисленных ядрах гипоталамуса и ретикулярной формации. Этот путь проходит через средний мозг и мост впереди от водопровода и ниже дна IV желудочка. В области продолговатого мозга он занимает более латеральное положение, затем спускается из продолговатого мозга в боковые рога спинного мозга. Поражение центрального симпатического пути вызывает синдром Горнера (с.345).

Черная субстанция — крупное ядро, залегающее между покрышкой и ножкой мозга с каждой стороны. Темный цвет черной субстанции обусловлен повышенным содержанием пигмента меланина в телах нейронов. Черная субстанция является важным отделом экстрапирамидной системы, находящимся в тесной функциональной взаимосвязи с другими базальными ганглиями. Более подробно функция черной субстанции будет рассмотрена ниже — в главе, посвященной базальным ганглиям (глава 9).

Ножки мозга представляют собой крупный пучок волокон (по одному с каждой стороны), собранный из кортико-спинального, кортико-бульбарного и кортико-понтинного путей (рис. 3.**7**, с.85, рис. 4.**53 б**). Каждая ножка мозга образована волокнами этих трех путей, которые, поднимаясь к внутренней капсуле, разворачиваются к средней линии. Кортико-спинальный и кортико-нуклеарный тракты занимают в ножке мозга срединное положение, и с латеральной и медиальной сторон их ограничивают кортико-понтинные волокна (рис. 4.**53 б**).

Ретикулярная формация

Группы клеток и волокна сетевидной ретикулярной формации рассеяны по всему стволу мозга, заполняя пространства между ядрами черепных нервов, оливами, восходящими и нисходящими путями

(рис. 4.**52 б**, 4.**53 б** и 4.**56 а**). Ретикулярная формация получает афферентные волокна из спинного мозга, от ядер черепных нервов, мозжечка и полушарий большого мозга и посылает эфферентные волокна обратно к тем же структурам. Некоторые ядра ретикулярной формации посылают нисходящие волокна, влияющие на двигательную и вегетативную функцию спинного мозга.

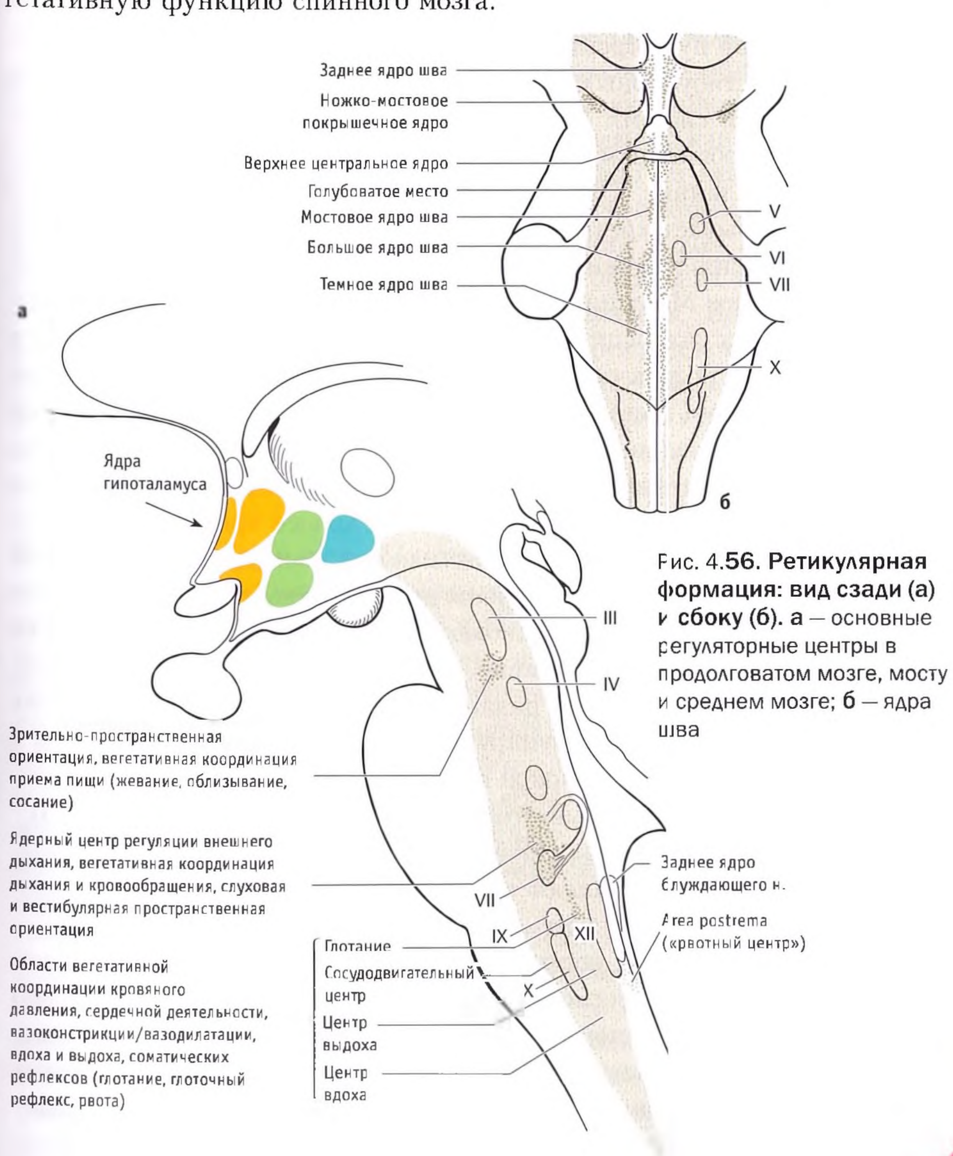


Рис. 4.56. Ретикулярная формация: вид сзади (а) и сбоку (б). а — основные регуляторные центры в продолговатом мозге, мосту и среднем мозге; **б** — ядра шва

Восходящая активирующая система ретикулярной формации. Волокна других ядер ретикулярной формации, в частности, находящихся в области среднего мозга, направляются к высшим центрам в основном через внутрипластинчатые (интраламинарные) ядра таламуса и через субталамус. К этим ядрам подходят коллатеральные волокна от многих восходящих путей (среди которых спиноталамический тракт, спинномозговой путь тройничного нерва, одиночный путь и волокна, идущие от вестибулярных и улитковых ядер, а также из зрительной и обонятельной систем). Эти импульсы восходят по полисинаптическому пути к обширным зонам коры, на которые они оказывают активирующее влияние. Экспериментальная стимуляция этих ядер у животных вызывает «реакцию активации», при которой наблюдается пробуждение спящего животного. Первое исследование в этой области, проведенное Моруцци и Мэгуном (Moruzzi, Magoun, 1949), и последующие многочисленные исследования доказали, что эта система играет важную роль в регуляции **уровня сознания у людей**, а также в поддержании цикла **сон—бодрствование**, поэтому она получила название «восходящей активирующей ретикулярной системы» (см. с.317). Поражение этой системы может привести к нарушению или полному угнетению сознания. Даже в настоящее время группы нейронов, оказывающие влияние на активность восходящей активирующей ретикулярной системы, изучены недостаточно; предполагают, что поддержание состояния бодрствования зависит, по крайней мере, от нейронов ретикулярной формации, которые могут синтезировать нейромедиаторы моноаминового ряда, такие как норадреналин, дофамин и серотонин. Нейроны, продуцирующие норадреналин, обнаружены в латеральной части ретикулярной формации, включающей голубоватое пятно. Серотонин вырабатывается нейронами ядер шва (рис. 4.**56 б**).

Нейроны базального ядра (Мейнерта) и безымянного вещества (*substantia innominata*) посылают холинергические волокна к обширным областям коры большого мозга (рис. 6.**7**, с.322).

Роль, которую играют восходящая активирующая ретикулярной система и холинергическая система в поддержании сознания и регуляции цикла сон—бодрствование, не совсем ясна и поэтому в рамках данной книги подробно не рассматривается. Однако не вызывает сомнения, что нарушение сознания может возникать в результате поражения множества структур мозга.

Нисходящие ретикулярные пути (вентральный и латеральный ретикулоспинальные тракты) начинаются в ретикулярной формации и оказывают как возбуждающие, так и тормозящие эффекты на мотонейроны спинного мозга. Клетки, дающие начало волокнам этих путей, получают афферентные импульсы от коры большого мозга, преимущественно от лобных долей, а также от мозжечка и базальных ганглиев. Возбуждающие импульсы, исходящие из ствола мозга (латеральная часть ретикулярной формации, преимущественно, в области моста, но также и в среднем мозге) проходят по ретикулоспинальному и вестибулоспинальному путям в переднелатеральном канатике спинного мозга. Тормозящие импульсы, берущие начало из вентромедиальной части продолговатого мозга, проходят, преимущественно, через латеральный ретикулоспинальный тракт (идущий рядом с кортико-спинальным трактом) и заканчиваются на мотонейронах спинного мозга после многочисленного переключения в синапсах. Возбуждающие и тормозящие ретикулярные пути проходят через ряд вставочных нейронов и конвергируют на γ-мотонейронах спинного мозга. Таким образом, регулируя функцию спинномозговых рефлекторных дуг, ретикулярная формация оказывает существенное влияние на мышечный тонус, необходимый для стояния и ходьбы, а также для поддержания равновесия.

Вегетативные ядра и пути. Многие нейроны ретикулярной формации участвуют в регуляции вегетативных функций. Ядра, содержащие такие клетки, рассеянны по мосту и продолговатому мозгу и получают импульсы от соматических ядер черепных нервов (рис. 4.**56**, с.263). Эти вегетативные ядра получают афферентацию от гипоталамуса и посылают импульсацию к ядрам черепных нервов и в спинной мозг.

Регуляция слюноотделения. Слюноотделение регулируется *верхним и нижним слюноотделительными ядрами*. Аппетитные запахи или вкус пищи могут вызывать рефлекторное слюноотделение. Психическое состояние человека может тормозить слюноотделение в некоторых ситуациях, вызывая сухость во рту.

Регуляция артериального давления. Некоторые ядра ретикулярной формации регулируют артериальное давление. Афферентные импульсы, от каротидного синуса, проходят по языкоглоточному и блуждающему нервам к соответствующим ядерным зонам ретикулярной формации в продолговатом мозге (вегетативные центры регуляции артериального давления, сердечной деятельности и тонуса сосудов — вазоконстрикция и вазодилатация), которые расположены вблизи ядер

IX и X черепных нервов. Эфферентные импульсы, передающиеся по волокнам блуждающего нерва, тормозят сердечную деятельность, приводя к снижению частоты сердечных сокращений и падению артериального давления.

Регуляция других вегетативных функций организма. Некоторые нисходящие импульсы из ретикулярной формации оказывают тормозящее действие на симпатические ядра спинного мозга, вызывая вазодилатацию. Ядра ретикулярной формации, расположенные позади (дорсально) от нижней оливы, контролируют *дыхание*, существуют отдельные центры вдоха и выдоха. Другие ядра ретикулярной формации контролируют и координируют *моторику желудочно-кишечного тракта*. Рефлекс *глотания* — сложный процесс, вовлекающий множество разных мышц, которые должны сокращаться в нужной последовательности и с определенной интенсивностью, что способствует плавному проталкиванию комка пищи из полости рта в желудок. Функцию нервов, участвующих в этом процессе, координирует так называемый центр глотания продолговатого мозга, расположенный вблизи ядер черепных нервов, которые он активирует. Недалеко от этого центра расположено ядро, ответственное за *глоточный рефлекс*. *Area postrema* «самое заднее поле» *рвотного центра*. Предполагается существование высшего центра *кардиореспираторной* функции вблизи от голубоватого пятна, а также высшего *пищевого центра* (жевание, сосание, облизывание) в среднем мозге (рис. 4.**56 а**).

Патологические процессы в стволе мозга

Синдромы ишемического поражения ствола мозга

Артериальное кровоснабжение ствола мозга представлено на рис. 4.**57**. Зоны кровоснабжения отдельных артерий в продолговатом мозге, мосту и среднем мозге показаны на рис. 4.**58**. Подробное описание артериального кровоснабжения и венозного оттока из ствола мозга представлено в главе 11. Знание особенностей кровоснабжения ствола мозга необходимо для понимания сосудистых синдромов, описанных в этом разделе.

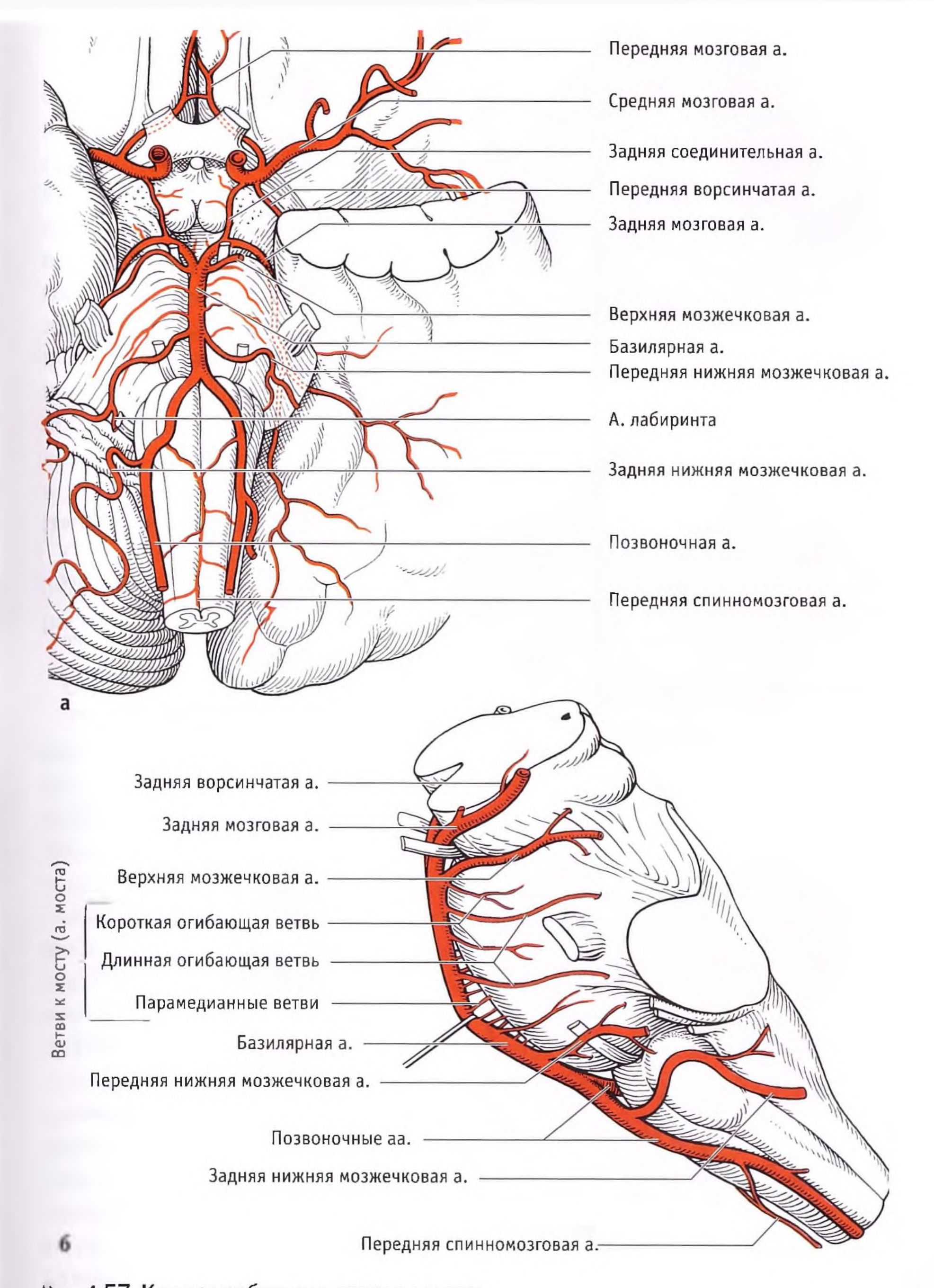


Рис. 4.**57. Кровоснабжение ствола мозга:**
а – основание мозга; **б** – латеральная поверхность.

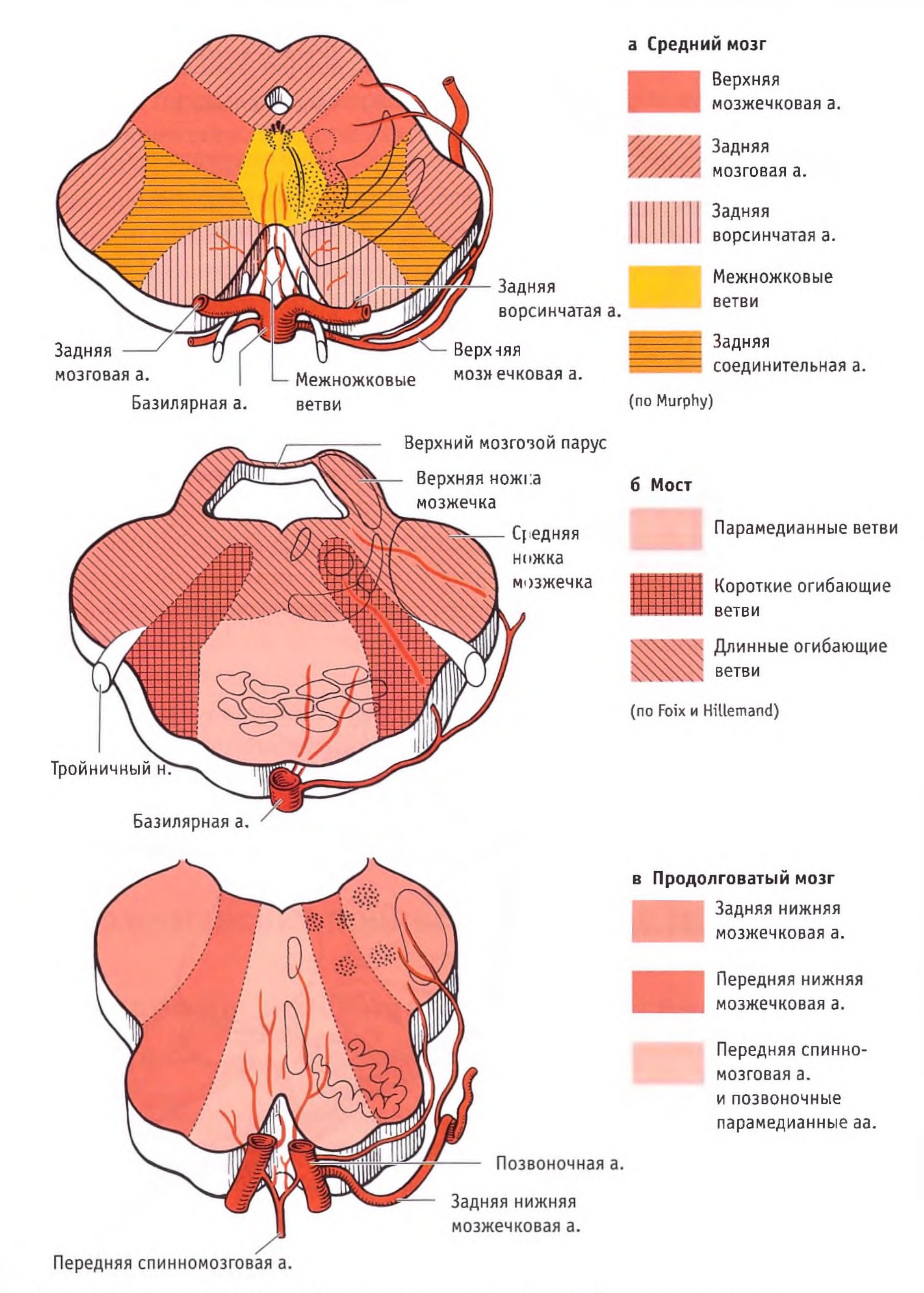


Рис. 4.58. Зоны кровоснабжения отдельных артерий в стволе мозга:
а – средний мозг; **б** – мост; **в** – продолговатый мозг

Недостаточная перфузия отдельных областей ствола мозга может быть **преходящей** (например, транзиторная ишемия при синдроме подключичного обкрадывания) или **стойкой**, приводящей к некрозу вещества мозга, например, при **инфаркте в стволе мозга**. Инфаркт, как правило, возникает вследствие закупорки артериального сосуда. Клиническая картина инфаркта может различаться в зависимости от того, в бассейне какого сосуда произошла окклюзия **(сосудистые синдромы)**. Так как в стволе мозга заключено множество компактно расположенных ядер и проводящих путей, выполняющих различные функции, существует множество различных сосудистых синдромов. Для понимания характера каждого из них необходимо знание сложной топографической анатомии ствола мозга в области кровоснабжения пораженного сосуда. Вот почему сосудистые стволовые синдромы описаны в главе, посвященной стволу мозга, а не в главе 11, где описываются расстройства кровообращения в других областях мозга.

Синдром подключичного обкрадывания мы рассмотрим в первую очередь, как пример транзиторной ишемии ствола мозга. Далее будут рассмотрены синдромы окклюзии крупных артерий ствола.

Синдром подключичного обкрадывания

Этот синдром возникает в **результате окклюзии правой или левой подключичной артерии** проксимальнее места отхождения позвоночной артерии. Несмотря на закупорку, сердечно-сосудистая система продолжает обеспечивать достаточное кровоснабжение руки на стороне поражения за счет обратного тока крови по позвоночной артерии. Кровь поднимается по противоположной позвоночной артерии вверх до места слияния обеих позвоночных артерий в базилярную артерию, откуда по ипсилатеральной позвоночной артерии ниспадает в подмышечную артерию и далее — заполняет плечевую артерию. В редких случаях физическая нагрузка приводит к появлению симптомов ишемии ствола мозга за счет сброса повышенного объема крови из вертебрально-базилярной системы в сосуды руки. Для установления диагноза подключичного синдрома обкрадывания необходимо сочетание характерных клинических проявлений и соответствующим им данных ангиографии, свидетельствующих о **ретроградном токе крови в позвоночной артерии**. Окклюзия подключичной артерии требует лечения только в тех случаях, когда приводит к ишемии кисти или при истинном синдроме подключичного обкрадывания с явлениями ишемии в бассейне вертебрально-базилярной системы в виде потери сознания или головокружения.

Традиционный термин «вертебрально-базилярная недостаточность» в настоящее время считается некорректным, и применять его не следует.

Синдромы нарушения кровоснабжения ствола мозга

Инфаркт в бассейне вертебрально-базилярной системы, как и инфаркт в каротидной системе (система сонных артерий), обычно возникает вследствие **эмболии** (см. с.544). Источниками эмболов могут служить полости сердца, атеросклеротические бляшки в позвоночных артериях, расслоении артерий с вторичным тромбозом. Распространенная раньше точка зрения о том, что перекручивание позвоночной артерии во время сна может вызывать ишемию, не нашла подтверждения.

По клиническим и радиологическим признакам возможно выделение множества стволовых сосудистых синдромов. В последние годы Т2-взвешенные МР-изображения с высоким разрешением позволяют увидеть очаги инфарктов в стволе мозга в острой стадии. Несмотря на существование индивидуальных различий, сосудистая архитектоника ствола мозга достаточно единообразна, поэтому выделение отдельных сосудистых синдромов вполне допустимо.

Инфаркт в стволе мозга различной локализации часто проявляется клинически как **альтернирующий синдром**, характеризующийся сочетанием дисфункции черепного нерва на стороне поражения с гемипарезом или другим гемисиндромом на противоположной стороне тела. На рис. 4.**59** показаны три различных альтернирующих синдромов, связанных с ишемией в определенных областях ствола мозга с соответствующими клиническими симптомами.

Далее будут рассмотрены отдельные стволовые сосудистые синдромы, которые в упрощенной форме можно считать разными «вариантами» альтернирующих синдромов. Для большей наглядности описание каждого синдрома сопровождается схематическим изображением пораженных структур ствола и клинических нарушений, возникающих в результате поражения.

Дорсолатеральный синдром продолговатого мозга (синдром Валленберга, рис. 4.**60** и 4.**61**). *Этиология*: окклюзия или эмболия в бассейне задней нижней мозжечковой артерии или позвоночной артерии. *Клинические проявления*: начинается внезапно с появления головокружения, нистагма (нижнее вестибулярное ядро и нижняя ножка мозжечка), тошноты и рвоты (*area postrema*), дизартрии и дисфонии

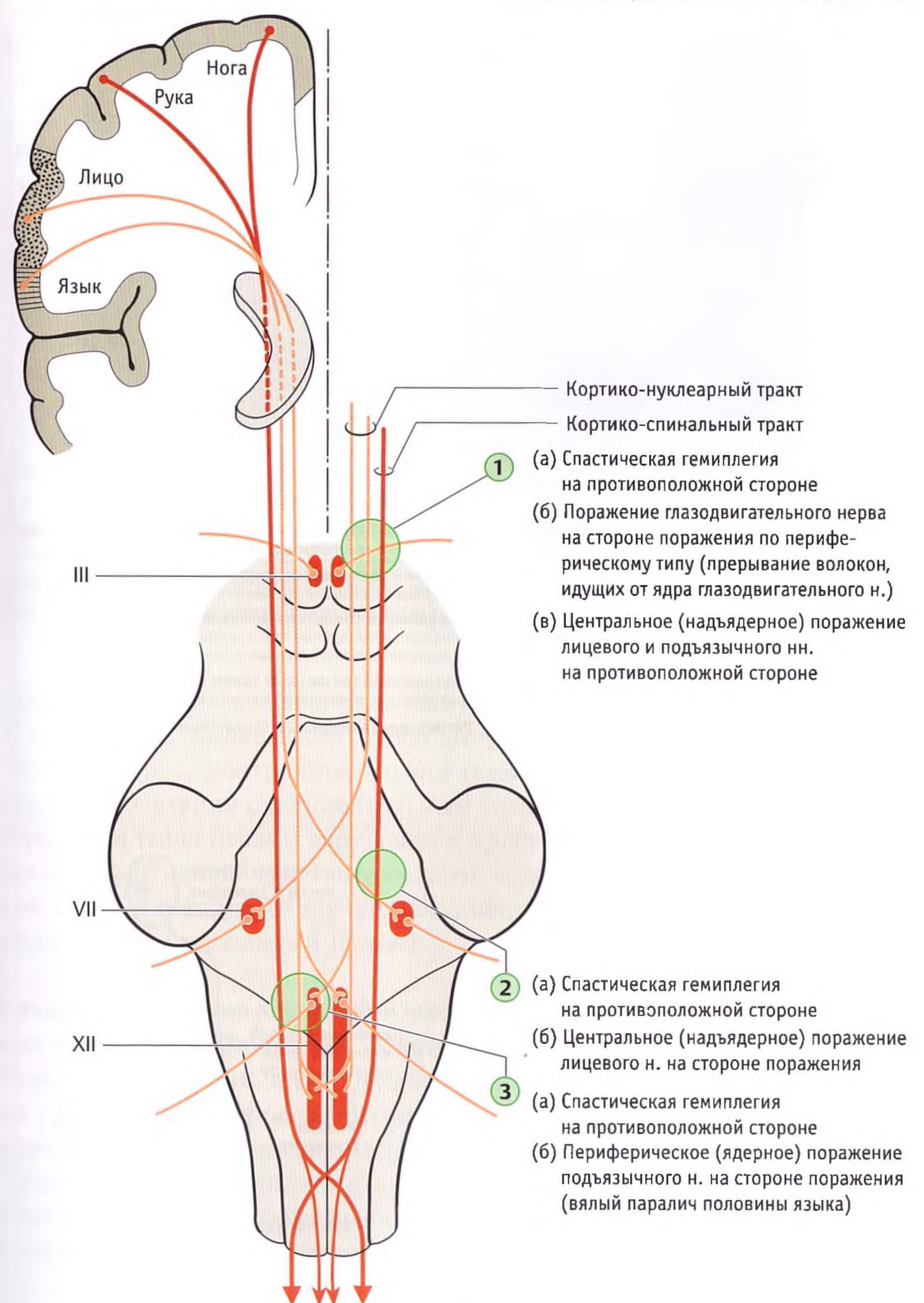


Рис. 4.59. **Локализация очагов поражения, вызывающих развитие перекрестного паралича** (альтернирующего синдрома)

(двойное ядро), икоты (дыхательный центр ретикулярной формации) (подробнее см. рис. 4.**60**).

Медиальный синдром продолговатого мозга (синдром Дежерина) (рис. 4.**62**). *Этиология*: окклюзия (часто двусторонняя) параме-

Нижнее вестибулярное ядро: нистагм и тенденция к падению в сторону поражения

Заднее ядро блуждающего нерва: тахикардия и одышка

Нижняя ножка мозжечка: атаксия и асинергия на стороне поражения

Ядро одиночного пути: агевзия (иначе — агейзия) — утрата вкусовой чувствительности

Двойное ядро: ипсилатеральный парез мягкого неба, мышц глотки и гортани, охриплость

Улитковое ядро: потеря слуха

Ядро спинномозгового пути тройничного нерва: ипсилатеральная аналгезия и выпадение температурной чувствительности на лице; отсутствие корнеального (роговичный) рефлекса

Центральный симпатический тракт: на стороне поражения синдром Горнера, гипогидроз, вазодилатация сосудов лица

Передний спиноцеребеллярный тракт: атаксия, гипотония на стороне поражения

Латеральный спиноталамический тракт: аналгезия и выпадение температурной чувствительности на противоположной половине тела

Центральный тектальный тракт: миоритмия (ритмическая миоклония) мягкого неба и мышц глотки

Ретикулярная формация (дыхательный центр): икота

XII

КЯ III IV СТП V VI Пир. МП VII VIII IX XII

Синдром Горнера, нистагм, дизартрия, дисфагия

Нарушение болевой и температурной чувствительности

Атаксия и асинергия

КЯ — красное ядро
СТП — спиноталамический тракт
МП — медиальная петля
Пир. — пирамидный тракт

Рис. 4.**60. Дорсолатеральный синдром продолговатого мозга** (синдром Валленберга)



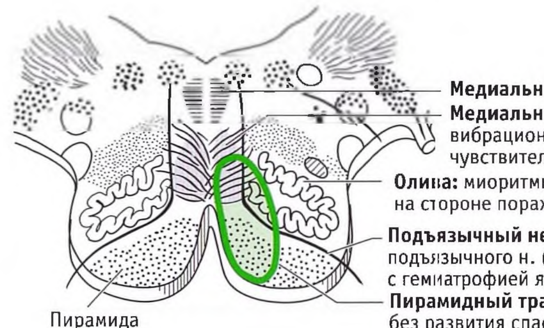


Рис. 4.**61**. **Синдром Валленберга:**
а — диффузионно-взвешенная МРТ демонстрирует область поражения в левой заднелатеральной части продолговатого мозга; **б** — МРТ, Т2-взвешенное изображение: гиперинтенсивность сигнала в этой зоне. Данные МРТ соответствуют инфаркту в зоне кровоснабжения задней нижней мозжечковой артерии, развившегося вследствие окклюзии задней нижней мозжечковой артерии слева.

дианных ветвей позвоночной или базилярной артерии (рис. 4.**58**). *Клинические проявления:* ипсилатеральный вялый паралич подъязычного нерва, контралатеральная гемиплегия (без развития спастичности) в сочетании с положительным симптомом Бабинского, контралатеральная гипестезия с нарушением чувства прикосновения, давления, проприоцептивной чувствительности вследствие поражения медиальной петли и нистагм (в тех случаях, когда очаг поражения захватывает медиальный продольный пучок).

Синдром поражения каудальной части основания моста (синдромы Мийяра—Гюблера и Фовилля). *Этиология*: окклюзия огибающих ветвей базилярной артерии, опухоль, абсцесс и др. *Клинические проявления*: на стороне поражения симптомы периферического поражения отводящего нерва и центрального (ядерного) поражения лицевого нерва; контралатеральная гемиплегия; контралатеральная аналгезия, выпадение температурной чувствительности и нарушение тактильной, проприоцептивной и вибрационной чувствительности (рис. 4.**64**).

Синдром поражения каудальной части покрышки моста (рис. 4.**65**). *Этиология*: окклюзия ветвей базилярной артерии (короткие и длин-



Медиальный продольный пучок: нистагм

Медиальная петля: нарушение тактильной, вибрационной и проприоцептивной чувствительности на противоположной стороне

Олива: миоритмия мягкого неба и мышц глотки на стороне поражения

Подъязычный нерв: ипсилатеральное поражение подъязычного н. (паралич половины языка) с гемиатрофией языка

Пирамидный тракт: контралатеральная гемиплегия без развития спастичности, положительный рефлекс Бабинского

КЯ
III
IV
СТП
V
Пир.
МП
VI
VII
VIII
IX
X
XII

Поражение подъязычного н. (паралич половины языка)

Центральный паралич без спастичности

Нарушение глубокой чувствительности

КЯ — красное ядро
СТП — спиноталамический тракт
МП — медиальная петля
Пир. — пирамидный тракт

Рис. 4.62. **Медиальный синдром продолговатого мозга** (синдром Дежерина)

Клинический пример 4: синдром Валленберга

За 20 часов до проведения МРТ у мужчины 56 лет внезапно появилось головокружение и нарушения координации (неустойчивость) со склонностью к падению влево. При неврологическом осмотре определены левосторонняя атаксия и асинергия, а также нарушение болевой и температурной чувствительности на правой стороне тела. При КТ головного мозга патологии не выявлено. Картина МРТ характерна для синдрома Валленберга (рис. 4.60).

Клинический пример 5: синдром поражения медиальной части продолговатого мозга (синдром Дежерина)

У женщины 58 лет внезапно развились вялый правосторонний гемипарез, симптомы нарушения глубокой чувствительности и симптомы поражения левого подъязычного нерва. КТ головного мозга не выявила признаков инфаркта. МР-изображения получены через 19 часов. На МРТ выявляются характерные признаки инфаркта в медиальной части продолговатого мозга (рис. 4.**63**).

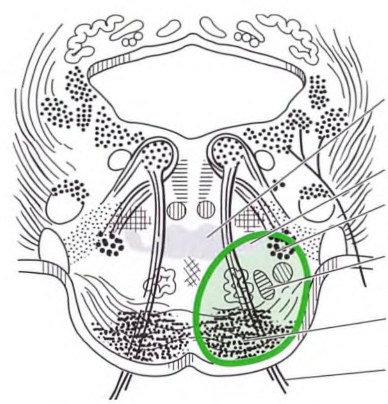




Рис. 4.**63. Синдром поражения медиальной части продолговатого мозга:**
а — Диффузионно-взвешенная МРТ выявляет патологическое усиление сигнала в оральной парамедиальной части продолговатого мозга;
б — МРТ, Т2-взвешенное изображение: гиперинтенсивный сигнал в указанной зоне

ные огибающие ветви). *Клинические проявления*: ипсилатеральное поражение отводящего и лицевого нервов, нистагм (медиальный продольный пучок), парез взора в сторону поражения; ипсилатеральная атаксия и асинергия (средняя ножка мозжечка); контралатеральная аналгезия и выпадение болевой и температурной чувствительности (латеральный спиноталамический тракт); контралатеральная гипестезия и нарушение глубокой чувствительности (медиальная петля); ипсилатеральная миоритмия (ритмическая миоклония) мягкого неба и мышц глотки (центральный тектальный тракт).

Синдром поражения оральной части покрышки моста (рис. 4.**66**). *Этиология*: окклюзия длинных огибающих ветвей базилярной артерии и верхней мозжечковой артерии. *Клинические проявления*: ипсилатеральное нарушение чувствительности на лице (поражение всех



Спастический паралич

Вялый паралич

Нарушение глубокой чувствительности

Нарушение болевой и температурной чувствительности

КЯ — красное ядро
СТП — спиноталамический тракт
МП — медиальная петля
Пир. — пирамидный тракт

Рис. 4.64. **Синдром поражения каудальной части основания моста** (синдром Мийяра—Гюблера)

типов волокон тройничного нерва) и паралич жевательных мышц (двигательное ядро тройничного нерва), гемиатаксия, интенционный тремор, адиадохокинез (верхняя ножка мозжечка); нарушение всех видов чувствительности на контралатеральной стороне.

Медиальный продольный пучок: нистагм, парез взора в сторону поражения

Ядро отводящего н.: поражение отводящего н. (паралич латеральной прямой м.) на стороне поражения

Средняя ножка мозжечка: гемиатаксия, интенционный тремор, адиадохокинез, мозжечковая дизартрия

Вестибулярные ядра: нистагм, системное головокружение (ощущение кругового движения предметов или собственного тела)

Центральный симпатический тракт: синдром Горнера, гипогидроз, вазодилатация на стороне поражения

Ядро спинномозгового пути тройничного н.: аналгезия и выпадение температурной чувствительности на ипсилатеральной стороне лица

Ядро лицевого н.: периферическое (ядерное) поражение лицевого н. на ипсилатеральной стороне (атрофия мимических мм.)

Центральный тектальный тракт: миоритмия, (ритмическая миоклония) мягкого неба и мышц глотки на стороне поражения

Передний спинотектальный тракт: асинергия, и гипотония на ипсилатеральной стороне

Латеральная петля: нарушение слуха

Латеральный спиноталамический тракт: аналгезия и выпадение температурной чувствительности на противоположной половине тела

Медиальная петля: нарушение тактильной, вибрационной и проприоцептивной чувствительности на контралатеральной стороне тела; атаксия

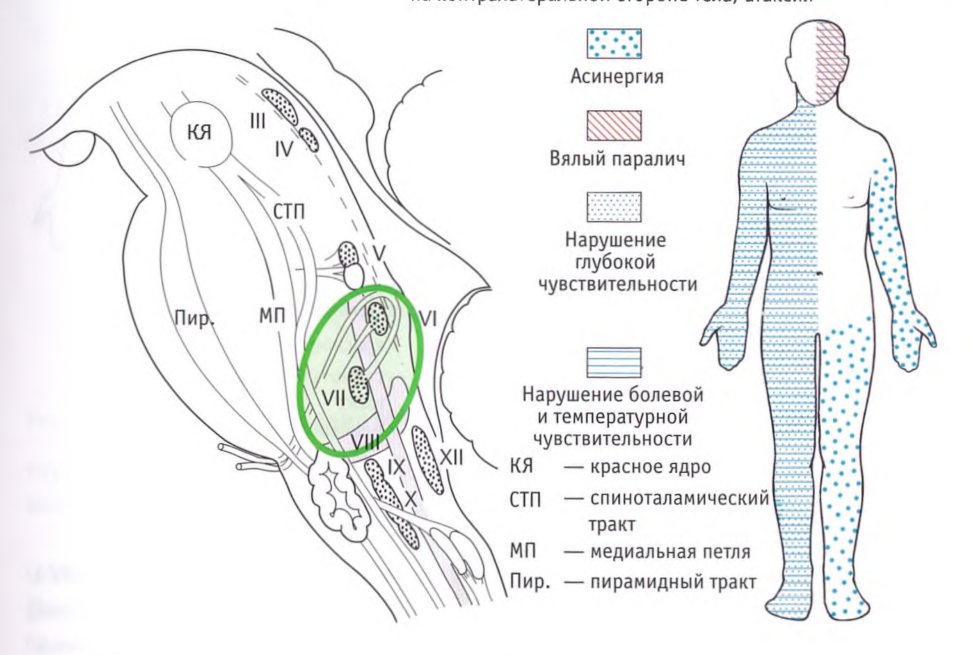


Рис. 4.65. **Синдром поражения каудальной части покрышки моста мозга**

Рис. 4.**66. Синдром поражения оральной части покрышки моста**

Синдром поражения средней части основания моста (рис. 4.**67**). *Этиология*: окклюзия парамедианных и коротких огибающих ветвей базилярной артерии. *Клинические проявления*: вялый парез жевательных мышц на стороне поражения, снижение болевой и темпера-

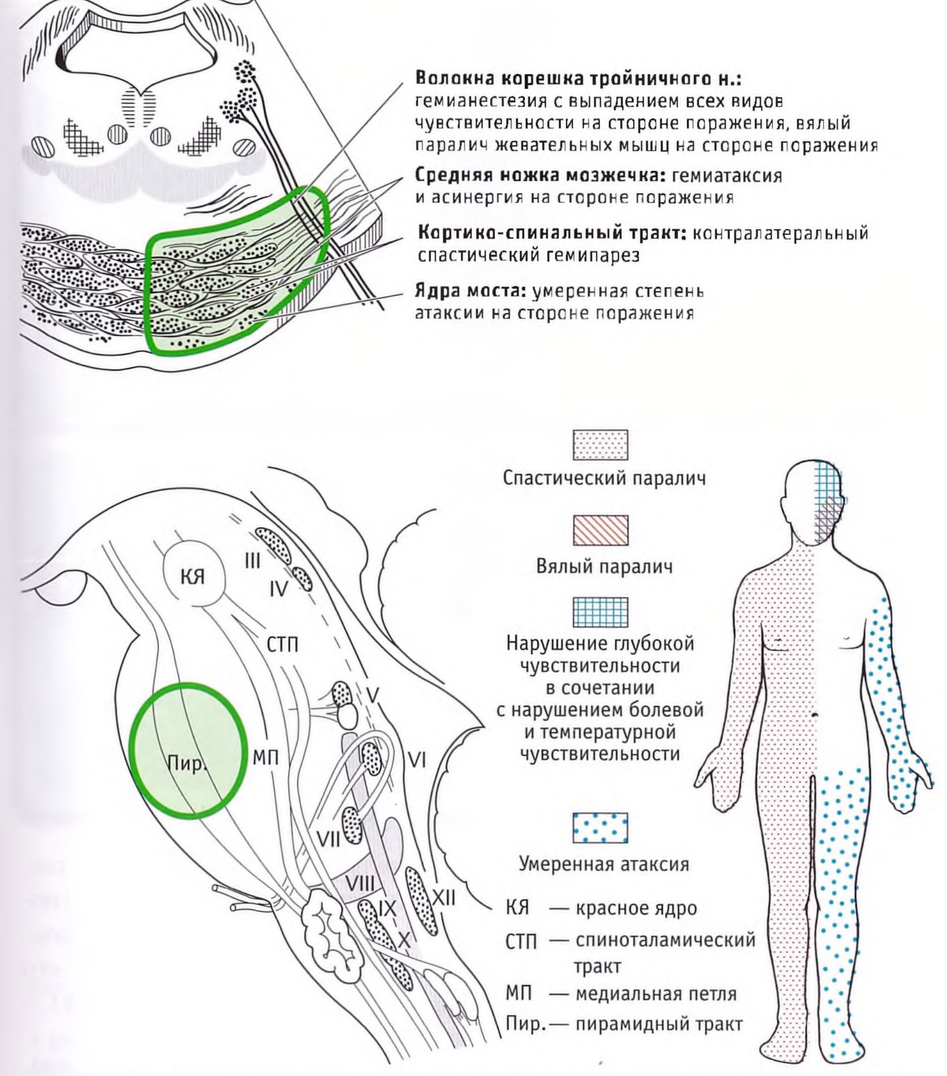


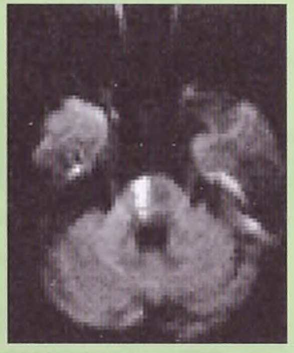
Рис. 4.67. **Синдром поражения средней части основания моста мозга**

турной чувствительности на лице; гемиатаксия на стороне поражения; контралатеральный спастический гемипарез.

Синдром поражения красного ядра (синдром Бенедикта) (рис. 4.**69**). *Этиология*: окклюзия межножковых (интерпедункулярных) ветвей базилярной и задней мозжечковой артерий. *Клинические проявления*: паралич наружных мышц глаза, иннервируемых глазодвигательным

Клинический пример 6: парамедианный инфаркт в области моста мозга

Представлена типичная картина МРТ, характерная для парамедианного инфаркта в области моста мозга. МРТ выполнена через 12 часов после внезапного развития левостороннего гемипареза в сочетании с нарушением болевой, температурной и глубокой чувствительности (рис. 4.68).



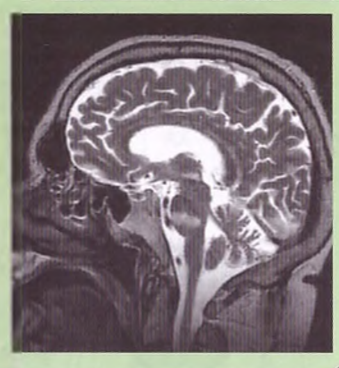
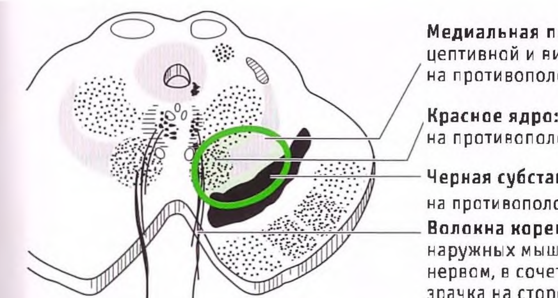


Рис. 4.68. **Парамедианный инфаркт в области моста:**
а — МРТ, диффузионно-взвешенное аксиальное изображение: очаг клиновидной формы в правой парамедианной области моста, минует тройничный нерв, который выходит из ствола на этом уровне; **б** — МРТ, Т2-взвешенное изображение в сагиттальной плоскости: очаг поражения в области моста, расположение и форма которого соответствует зоне кровоснабжения одной из артерий, кровоснабжающих мост мозга

нервом, в том числе с мидриазом на стороне поражения; нарушение тактильной и глубокой чувствительности на противоположной стороне (поражение медиальной петли); гиперкинез (тремор, хорея, атетоз) на контралатеральной стороне в результате поражения красного ядра и его связей; ригидность на противоположной стороне (черная субстанция).

Синдром поражения ножки мозга (синдром Вебера) (рис. 4.**70**). *Этиология*: окклюзия межножковых (интерпедункулярных) ветвей задней мозговой и задней ворсинчатой артерий; в редких случаях причиной служит опухоль (глиома). *Клинические проявления*: паралич наружных мышц глаза, иннервируемых глазодвигательным нервом; спастический гемипарез на контралатеральной стороне; контралатеральная паркинсоноподобная ригидность (черная субстанция); умеренная атаксия на противоположной стороне, (кортико-понтинной тракт); возможна центральная дисфункция VII, IX, X и XII черепных нервов



Медиальная петля: нарушение тактильной, проприоцептивной и вибрационной чувствительности на противоположной стороне

Красное ядро: гиперкинез (хорея, атетоз) на противоположной стороне

Черная субстанция: акинезия (паркинсонизм на противоположной стороне

Волокна корешка глазодвигательного нерва: паралич наружных мышц глаза, иннервируемых глазодвигательным нервом, в сочетании с неподвижностью и расширением зрачка на стороне поражения

КЯ
III
IV
СТП
V
VI
МП
Пир.
VII
VIII
IX
X
XII

Нарушение глубокой чувствительности

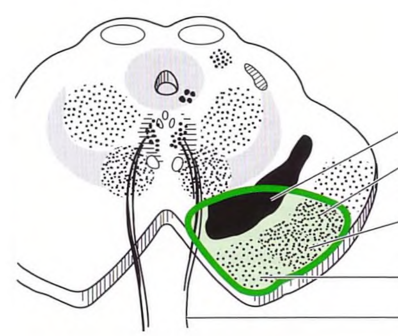
Гиперкинез

КЯ — красное ядро
СТП — спиноталамический тракт
МП — медиальная петля
Пир. — пирамидный тракт

Рис. 4.69. **Синдром поражения красного ядра** (синдром Бенедикта)

в результате вовлечения в очаг поражения волокон кортико-бульбарного тракта.

Небольшие инфаркты в **оральной части моста**, обусловленные окклюзией перфорирующих артерий, могут вызывать разнообразные очаговые симптомы, часто имеющие преходящий характер. Артериосклероз базилярной артерии может стать причиной множественных мелких очагов инфарктов, расположенных на одной стороне ствола или с обеих сторон, которые возникают не одновременно, а последовательно, и в конечном итоге приводят к формированию клинической картины микроангиопатического псевдобульбарного паралича. В структуре это-



КЯ
III
IV
СТП
V
VI
Пир.
МП
VII
VIII
IX
X
XII

Центральный паралич мышц нижней части лица и половины языка (надъядерное поражение лицевого и подъязычного нн.)

Симптомы поражения глазодвигательного н.

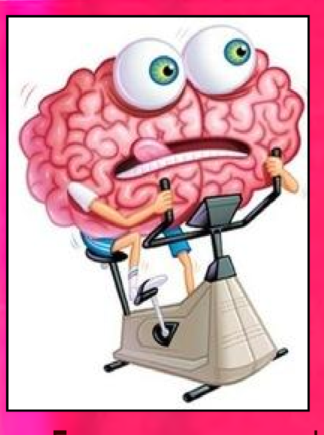
Спастический паралич

Ригидность, паркинсонизм, тремор покоя

КЯ — красное ядро
СТП — спиноталамический тракт
МП — медиальная петля
Пир. — пирамидный тракт

Рис. 4.**70. Синдром поражения ножки мозга** (синдром Вебера)

го синдрома дизартрия и дисфагия возникают в результате нарушения надъядерной иннервации двигательных ядер черепных нервов. Микроангиопатическое поражение ствола мозга наиболее часто возникает как результат генерализованной артериальной гипертензии и обычно сопровождается симптомами поражения структур мозга, расположенных выше намета мозжечка.



Мозжечок

Мозжечок – центральный орган **координации движений**. В мозжечок поступают двигательные и сенсорные импульсы, приходящие по многочисленным сенсорным каналам, особенно от вестибулярной системы и проприорецепторов. Перерабатывая полученную информацию, мозжечок влияет на активность двигательных зон головного и спинного мозга.

В анатомическом отношении мозжечок состоит из **двух полушарий** и **червя**, расположенного между ними. Мозжечок связан со стволом мозга **тремя мозжечковыми ножками**. На срезе в веществе мозжечка разделяют кору и подлежащее белое вещество, в котором располагаются глубинные ядра мозжечка. **Кора мозжечка** отвечает главным образом за интеграцию и переработку афферентных импульсов. Клетки коры мозжечка посылают волокна к **глубинным ядрам мозжечка**, от клеток которых отходят эфферентные волокна, выходящие из мозжечка.

В функциональном (и филогенетическом) **отношении** мозжечок делится на 3 отдела: *вестибулоцеребеллум*, *спиноцеребеллум* и *цереброцеребеллум*. **Вестибулоцеребеллум** – наиболее древняя в филогенетическом отношении часть мозжечка. Он получает афферентную информацию, главным образом, от вестибулярной системы и выполняет функцию регуляции равновесия. **Спиноцеребеллум** перерабатывает преимущественно проприоцептивные импульсы, передающиеся по спино-церебеллярным путям, и контролирует поддержание равновесия при стоянии и ходьбе. Наиболее молодая в эволюционном отношении часть мозжечка – **цереброцеребеллум** – находится в тесных функциональных взаимоотношениях с двигательными зонами коры конечного мозга (телэнцефалон) и отвечает за плавность и точное выполнение тонких и сложных движений. **Поражение мозжечка** проявляется нарушениями координации движений и равновесия.

Поверхностная анатомия

Мозжечок располагается в *задней черепной ямке*. Над его верхней поверхностью стелется *намет мозжечка* — двойная складка твердой мозговой оболочки, напоминающая палатку, которая отделяет мозжечок от больших полушарий.

Поверхность мозжечка (рис. 5.1), в отличие от поверхности большого мозга, покрыта множеством мелких горизонтально расположенных *извилин (листки мозжечка)*, которые разделены *щелями*. Узкая центральная часть мозжечка связана с двумя полушариями мозжечка с каждой стороны и из-за ее характерного внешнего сходства с червяком названа червем.

На нижней поверхности мозжечка (рис. 5.2) видна верхняя часть IV желудочка, расположенная между ножками мозжечка. IV желудочек сообщается с субарахноидальным пространством через *срединную апертуру* (отверстие Мажанди) и *две латеральные апертуры* (отверстие Лушки). Каудально по отношению к нижним и средним ножкам мозжечка с обеих сторон располагаются образования под названием *клочок*. Два клочка связаны по средней линии при помощи части червя, названной *узелок*. Все вместе эти структуры составляют *клочково-узелковую (флоккуло-нодулярную) долю мозжечка*.

В прошлом анатомы давали индивидуальные названия различным участкам червя и полушарий мозжечка (вершина червя, скат червя мозжечка и др.), как указано на рис. 5.1 и 5.2, хотя их функциональная значимость невелика и, как правило, эти образования не имеют клинического значения. В настоящее время принято выделять **три основных компонента мозжечка** на филогенетической и функциональной основе:

Архицеребеллум, или старая часть (наиболее древняя в филогенетическом отношении часть мозжечка) неразрывно связана с вестибулярной системой. Большая часть вестибулярной информации поступает в эту часть мозжечка от вестибулярных ядер ствола, поэтому архицеребеллум также называют **вестибулоцеребеллум**. В анатомическом отношении архицеребеллум включает клочок и узелок (*клочково-узелковая доля*).

Палеоцеребеллум (древняя часть мозжечка, в филогенетическом отношении появившаяся позднее, чем архицеребеллум) получает большую

часть афферентной информации из спинного мозга и поэтому называется также **спиноцеребеллум** (этот термин мы будем использовать в следующих разделах). Палеоцеребеллум состоит из вершины червя и центральной дольки *передней доли* червя, а также из язычка и пирамиды на *нижней доле* и околоклочка (добавочный клочок). Упрощенно можно сказать, что палеоцеребеллум включает большую часть червя и зону, окружающую червь, — промежуточную часть (*paravermian* — паравермиальная зона).

Неоцеребеллум, или новая часть — наиболее молодая в эволюционном отношении и наиболее крупная часть мозжечка. Формирование неоцеребеллума в филогенезе происходило параллельно с увеличением объема большого мозга и переходом к вертикальному положению тела и прямохождению. Неоцеребеллум включает два полушария мозжечка и состоит в тесных функциональных взаимоотношениях с корой большого мозга. Волокна от коры большого мозга проходят к мозжечку через ядра ствола. Таким образом, неоцеребеллум также называют понтоцеребеллум (образовано от слова pons — мост) или **цереброцеребеллум** (этот термин мы будем применять в следующих разделах).

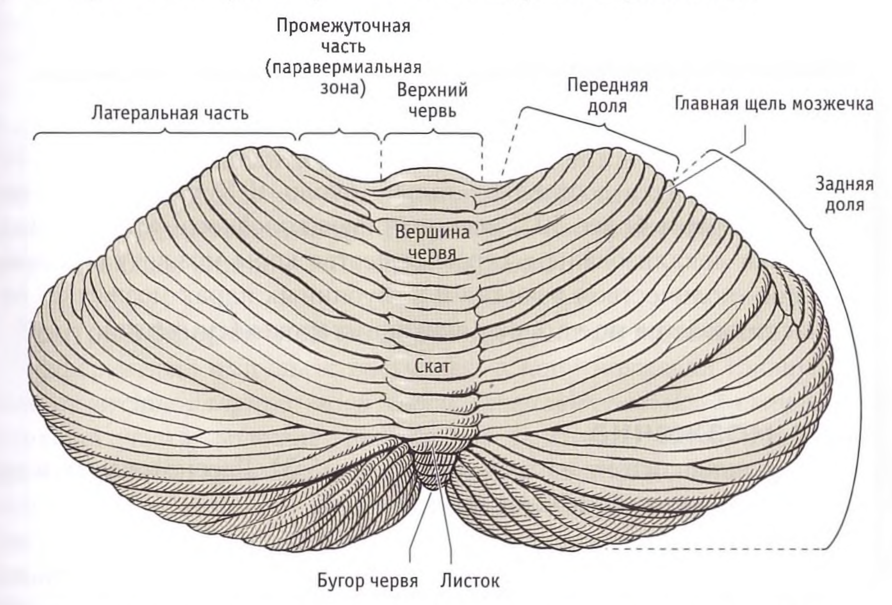


Рис. 5.**1**. **Мозжечок, вид сверху:** *слева* — разделение на червь, промежуточную и латеральную части; *справа* — разделение на червь, переднюю и заднюю доли. Передняя и задняя доли отделены друг от друга главной щелью мозжечка

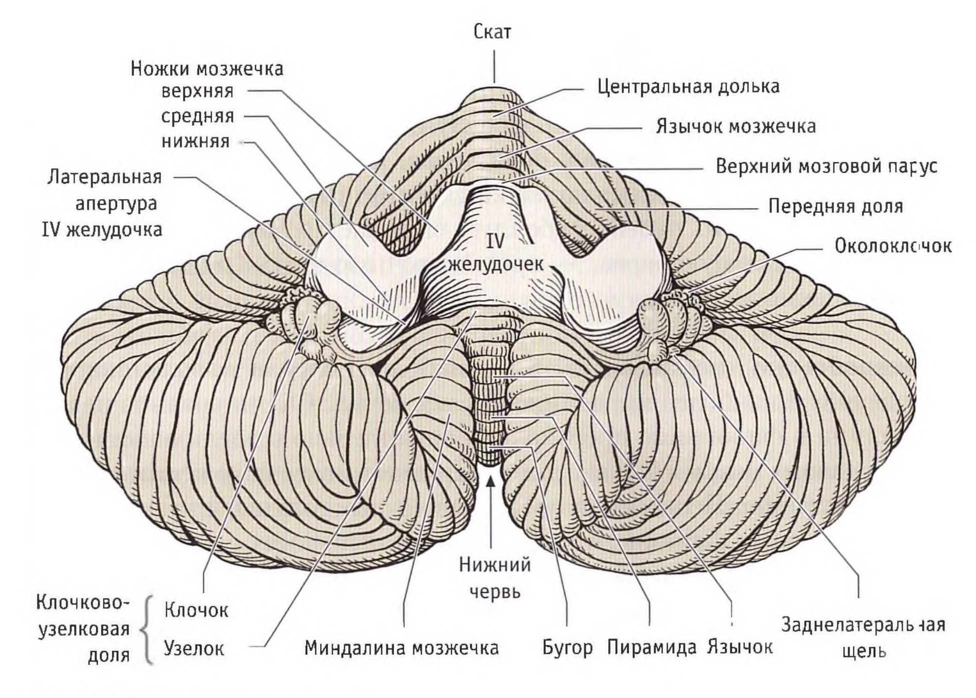


Рис. 5.**2. Мозжечок, вид снизу**

Внутренняя структура

Хотя масса мозжечка составляет только около 10% от массы мозга, мозжечок содержит более 50% всех нейронов головного мозга. Нейроны мозжечка локализованы в сером веществе коры мозжечка, покрытой большим количеством извилин и в глубинных ядрах мозжечка, которых насчитывается по четыре с каждой стороны (см. ниже).

Кора мозжечка

Кора мозжечка состоит из трех слоев (рис. 5.**3**). Рассмотрим их в направлении от поверхности коры внутрь.

Молекулярный слой состоит главным образом из отростков клеток, основные из которых — аксоны зернистых клеток — *параллельные волокна* (см. ниже) — и *дендриты клеток Пуркинье* (грушевидных нейронов). Среди волокон обнаруживают отдельные нейроны (звездчатые

клетки, корзинчатые клетки, клетки Гольджи), которые функционируют как тормозные вставочные нейроны.

Слой клеток Пуркинье. Этот тонкий слой содержит только клетки Пуркинье, крупные тела которых тесно прилежат друг к другу, выстраиваясь в несколько рядов. Дендриты каждой такой клетки густо ветвятся («дендритное дерево») и, направляясь кнаружи, вытягиваются перпендикулярно к продольной оси мозжечкового листка и вплетаются в молекулярный слой. Аксоны клеток Пуркинье представляют единственный вид афферентных волокон, исходящих из коры мозжечка. Они направляются главным образом к глубинным ядрам мозжечка и высвобождают тормозной нейромедиатор ГАМК. Эфферентные волокна, идущие из коры вестибулоцеребеллума, проходят глубинные ядра мозжечка, не прерываясь в них, и проецируются в структуры нервной системы, лежащие за пределами мозжечка.

Зернистый слой практически полностью состоит из плотно упакованных клеточных тел мелких зернистых клеток, которые составляют более 95 % всех нейронов мозжечка. Аксоны этих клеток содержатся главным образом в молекулярном слое, где они следуют вдоль отдельных листков мозжечка как параллельные волокна и формируют синапсы с перпендикулярно ориентированными дендритами клеток Пуркинье («дендритными деревьями») — примерно 200 тыс. параллельных волокон образуют синаптические связи с одной клеткой Пуркинье. Зернистые клетки мозжечка представляют собой глутаматергические нейроны. Это единственный тип нейронов коры мозжечка, оказывающий возбуждающее влияние на клетки-мишени.

Приток афферентной информации к коре мозжечка

Афферентные импульсы поступают в кору мозжечка главным образом от *вестибулярных ядер своей (ипсилатеральной) стороны* (небольшая часть волокон фактически приходит непосредственно из *вестибулярных органов*, не прерываясь в синапсах), от *ипсилатеральной* половины *спинного мозга*, *контралатеральных ядер моста* (и через эти ядра — от коры большого мозга противоположной стороны) и *контралатерального оливного комплекса ядер* в продолговатом мозге (т. е. от оливы). Волокна, идущие от оливы — **лазающие волокна** — оканчиваются на клетках Пуркинье коры мозжечка; их дендритное «дерево» напоминает плющ. Все другие афферентные волокна оканчи-

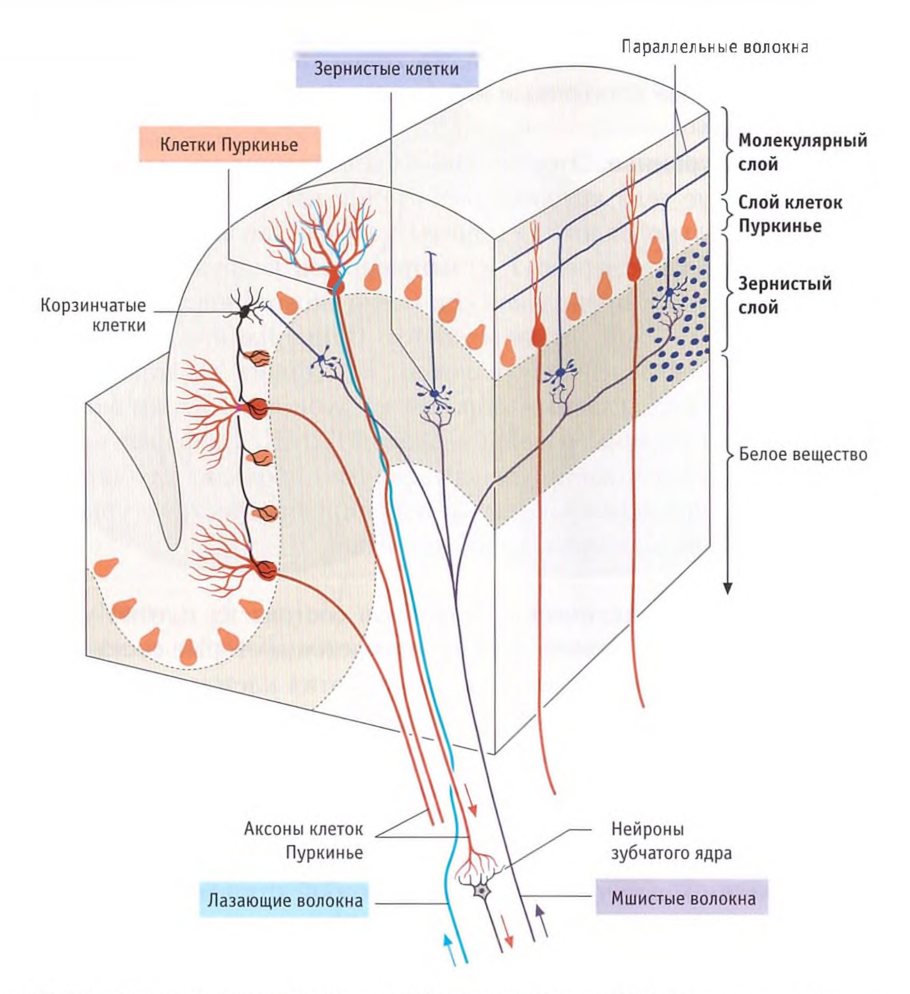


Рис. 5.3. **Структура коры мозжечка с афферентными и эфферентными связями**

ваются в виде мшистых волокон на зернистых клетках коры мозжечка, по аксонам которых (параллельные волокна молекулярного слоя) нервные импульсы поступают к дендритам клеток Пуркинье. Как мшистые, так и лазающие волокна отдают коллатерали к глубинным ядрам мозжечка на своем пути к коре.

В связи с тем, что мшистые волокна и зернистые клетки (и таким образом основное большинство синапсов в мозжечке) являются глутаматергическими, не удивительно, что при поражении мозжечка **введение антагонистов глутамата** усугубляет его дисфункцию.

Ядра мозжечка

На горизонтальном срезе показаны четыре глубинных ядра в каждом полушарии мозжечка (рис. 5.**5**). **Ядро шатра** («кровельное» ядро) располагается наиболее медиально, в крыше IV желудочка. В него приходит большая часть *афферентных* волокон от клеток Пуркинье клочково-узелковой доли (вестибулоцеребеллум). *Эфферентные* волокна из ядра шатра подходят к вестибулярным ядрам (*шатрово-бульбарный тракт*) (рис. 5.**5**) или переходят на противоположную сторону мозжечка и направляются в ретикулярную формацию и вестибулярные ядра (*крючковидный пучок*).

Латерально по отношению к ядру шатра находятся два ядра меньшего размера — **шаровидное ядро** (обычно делится на две или три части) и **пробковидное ядро**. Оба ядра получают *афферентные* импульсы из коры паравермиальной зоны и червя (спиноцеребеллум) и посылают *эфферентные* волокна к контралатеральным красным ядрам (рис. 5.**5**).

Наиболее крупное из ядер мозжечка — **зубчатое ядро** — занимает латеральное положение в глубоких отделах белого вещества каждого из полушарий. *Афферентные* волокна приходят к этому ядру главным образом из коры большого мозга (цереброцеребеллум) и, в меньшей степени, — от коры паравермиальной зоны. *Эфферентные* волокна проходят по верхним мозжечковым ножкам к контралатеральному красному ядру и таламусу (вентральное латеральное ядро, VL) (рис. 5.**5**). Эфферентные волокна зубчатого ядра образуют синаптические связи с нейронами таламуса, волокна которых направляются к двигательным зонам коры (поля 4 и 6 по Бродману) (рис. 6.**4**, с.313).

Афферентные и эфферентные пути, идущие от коры и ядер мозжечка

Синаптическая передача нервных импульсов в мозжечке происходит в соответствии с единой схемой (рис. 5.**4**): афферентные пути вступают в кору мозжечка, где при помощи коллатеральных волокон афферентная информация распространяется в глубинные ядра мозжечка. В коре мозжечка афферентная информация перерабатывается, преодолевая сложный путь с участием многих синапсов (полисинаптический путь), который завершается на клетках Пуркинье. Клетки Пуркинье передают результат переработанной афферентной информации к глубинным ядрам мозжечка в форме тормозных ГАМКергических

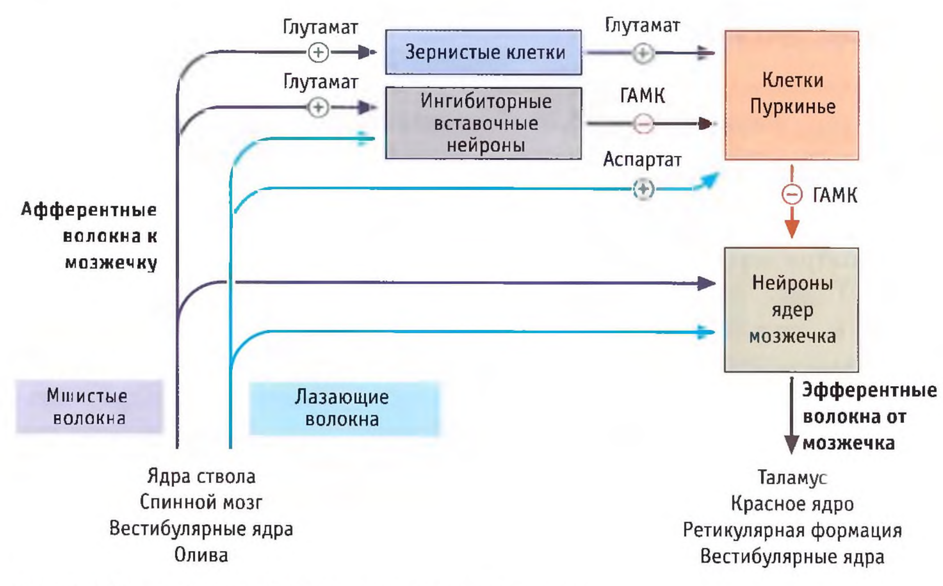


Рис. 5.4. **Основные нейрональные связи мозжечка**

импульсов. В глубинных ядрах происходит интеграция первичной информации (от коллатеральных волокон афферентных путей мозжечка) и модулированной (от клеток Пуркинье или от коры). Информация, полученная в результате этого процесса, передается по эфферентным волокнам мозжечка в другие структуры нервной системы.

Связи мозжечка с другими структурами нервной системы

В мозжечок поступает информация обо всех видах чувствительности, имеющих большое значение для ориентации в пространстве (импульсы из вестибулярной системы, тактильная чувствительность, проприорецепция, зрение и слух). Мозжечок собирает информацию от огромного разнообразия чувствительных полей нервной системы при помощи трех ножек мозжечка и посылает эфферентные импульсы через глубинные ядра мозжечка ко всем двигательным зонам мозга.

Этот раздел посвящен основным афферентным и эфферентным путям мозжечка и их распределению по трем мозжечковым ножкам. Наиболее важные пути схематически изображены на рисунке 5.5.

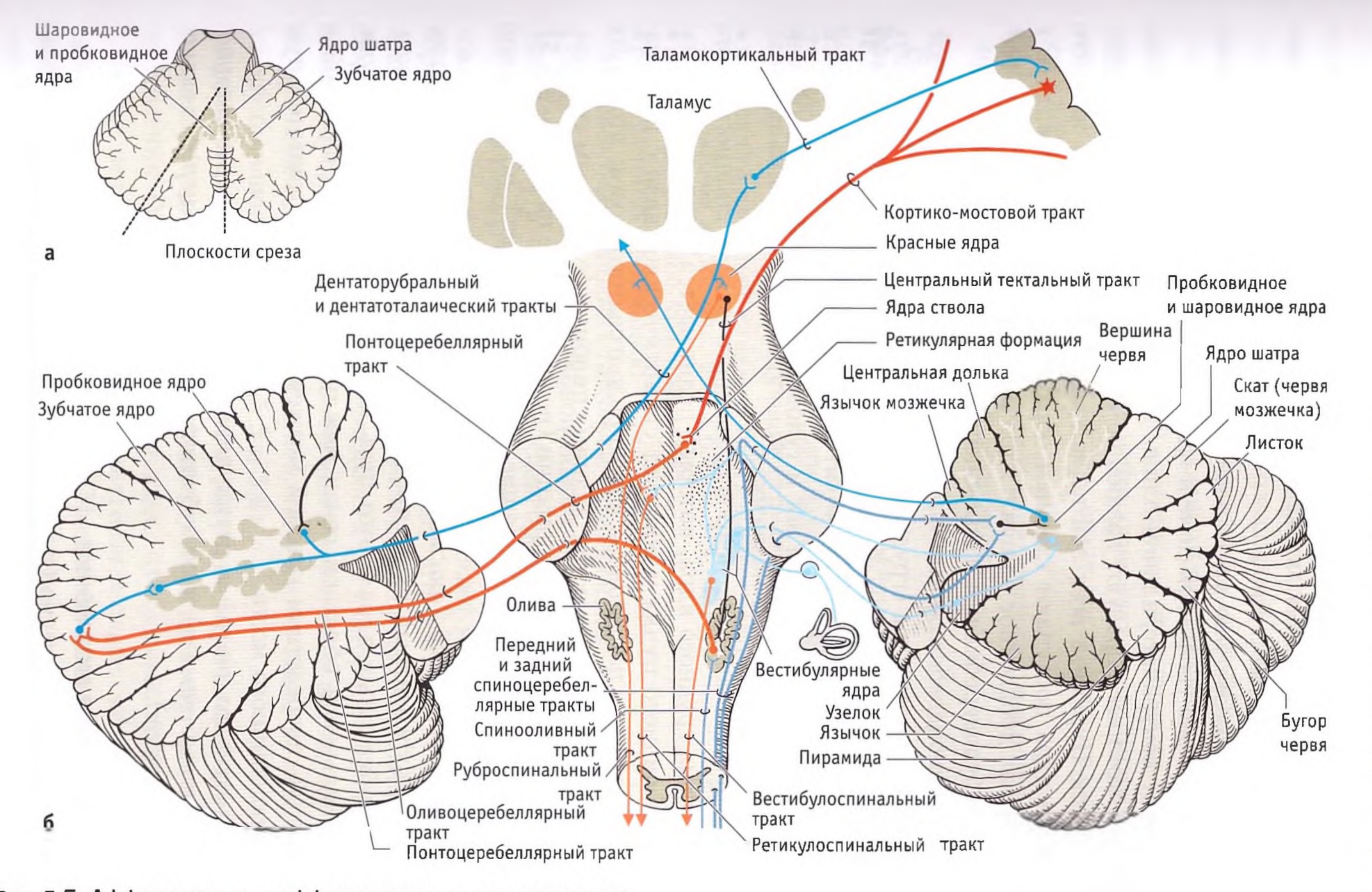


Рис. 5.**5. Афферентные и эфферентные связи мозжечка:**
а – плоскости среза, **б** – *слева*: срез через зубчатое ядро, *справа*: срез через червь мозжечка)

Нижняя ножка мозжечка

В составе нижних ножек мозжечка (веревчатые тела) проходят следующие афферентные пути:

- Волокна от *преддверно-улиткового нерва* (VIII) и вестибулярных ядер к клочково-узелковой доле и ядру шатра (рис. 5.**5**).
- Аксоны от контралатеральной оливы в составе *оливоцеребеллярного тракта*, которые образуют лазающие волокна и подходят к дендритам клеток Пуркинье всех зон коры мозжечка (волокна от нижнего оливного ядра поступают главным образом в цереброцеребеллум, в то время как добавочное оливное ядро посылает волокна прежде всего в вестибулоцеребеллум и спиноцеребеллум).
- *Задний спиноцеребеллярный тракт*, образующийся из аксонов нейронов дорсального ядра (грудное ядро, или столб Кларка), лежащего в основании задних рогов серого вещества спинного мозга (рис. 2.**16** и 2.**17**, с.58, 59); этот путь проводит нервные импульсы, преимущественно, от мышечных веретен ног и туловища к паравермиальной зоне передней и задней долей мозжечка.
- Путь, берущий начало в нейронах шейного отдела спинного мозга выше уровня грудного ядра, который поднимается в латеральной части клиновидного пучка и образует синаптические связи с нейронами *добавочного клиновидного ядра* продолговатого мозга; этот путь проходит к мозжечку вместе с задним спиноцеребеллярным трактом.
- Волокна от ретикулярной формации (не показанные на рисунке 5.**5**).

Эфферентные пути, проходящие в составе нижней мозжечковой ножки:

- *Шатрово-бульбарный (фастигио-бульбарный) тракт* — наиболее крупный афферентный путь, проходящий в нижней ножке мозжечка к вестибулярным ядрам; этот путь завершает образование регуляторной кольцевой обратной связи между вестибулярной системой и мозжечком, посредством которой мозжечок влияет на двигательную функцию спинного мозга.
- Волокна от ядра шатра к ретикулярной формации (*церебеллярно-ретикулярный тракт*) и от зубчатого ядра к оливе (*церебеллярно-оливный тракт*).

Средняя ножка мозжечка

Средняя ножка мозжечка (*pedunculus cerebellaris medius*) содержит исключительно **афферентные** волокна следующих типов:

- *Понто-церебеллярный тракт* переходит на противоположную сторону на уровне моста, а затем в виде толстого пучка проходит через средние мозжечковые ножки к полушариям мозжечка. Волокна этого пути начинаются в ядрах на основании моста и служат продолжением кортико-церебеллярных волокон (начинающихся от всех долей большого мозга, но в большей степени — от лобных долей), образующих синаптические связи с нейронами этих ядер. Волокна переходят на противоположную сторону сразу же после того, как отошли от ядер основания моста.
- Афферентные волокна от моноаминергических нейронов ядер шва проходят по средней ножке к мозжечку.

Верхняя ножка мозжечка

Эфферентные пути. Верхняя ножка мозжечка (pedunculus cerebellaris superior) содержит бóльшую часть **эфферентных волокон мозжечка**. Эти волокна берут начало в глубинных ядрах мозжечка и направляются главным образом в следующие структуры:

- контралатеральный таламус (вентральное латеральное ядро и центромедианное ядро, рис. 6.**4** и 6.**8**, с.313, 324);
- контралатеральное красное ядро;
- ретикулярную формацию.

Эфферентные волокна к таламусу. Эфферентные волокна, проходящие в составе верхней мозжечковой ножки к таламусу, берут начало главным образом в зубчатом ядре (цереброцеребеллум). После синаптического переключения в таламусе продолжение этих волокон, т. е. волокна, начинающиеся от таламуса, достигают моторной и премоторной коры большого мозга. В свою очередь, эти зоны коры посылают волокна ядрам моста, проходящие в составе кортико-понтинного тракта. Образуется большое по протяженности регуляторное кольцо обратной связи, идущее от коры большого мозга через ядра моста, кору мозжечка, зубчатое ядро, таламус и, в конечном итоге, вновь возвращающееся в кору большого мозга (рис. 5.**5** и 5.**6**).

Эфферентные волокна к красному ядру и ретикулярной формации. Следующее регуляторное кольцо обратной связи включает так называемый треугольник Гийена—Молларе: волокна от красных ядер, проходящие в составе центрального тектального тракта к оливе, затем к мозжечку и назад к красным ядрам (рис. 5.**7**). Мозжечок влияет на двигательную функцию спинного мозга при помощи волокон, поступающих в спинной мозг от красного ядра и ретикулярной формации (см. рис. 3.**5**, с.81).

Афферентные пути. Один из немногочисленных афферентных путей, проходящих в верхней ножке мозжечка — передний *спиноцеребеллярный тракт*, который заканчивается в той же области (спиноцеребеллум), где заканчивается задний спиноцеребеллярный тракт. Оба тракта проводят импульсы проприоцептивной чувствительности от периферических нервных окончаний (т. е. от мышечных веретен, сухожильных органов Гольджи и суставных рецепторов).

Волокна, идущие от ядер покрышки ствола мозга, следуют к червю мозжечка в составе тектоцеребеллярного тракта, который занимает медиальную часть верхней мозжечковой ножки при переходе через верхний мозговой парус. Эти волокна проводят слуховую информацию и, возможно, зрительную информацию от нижних холмиков.

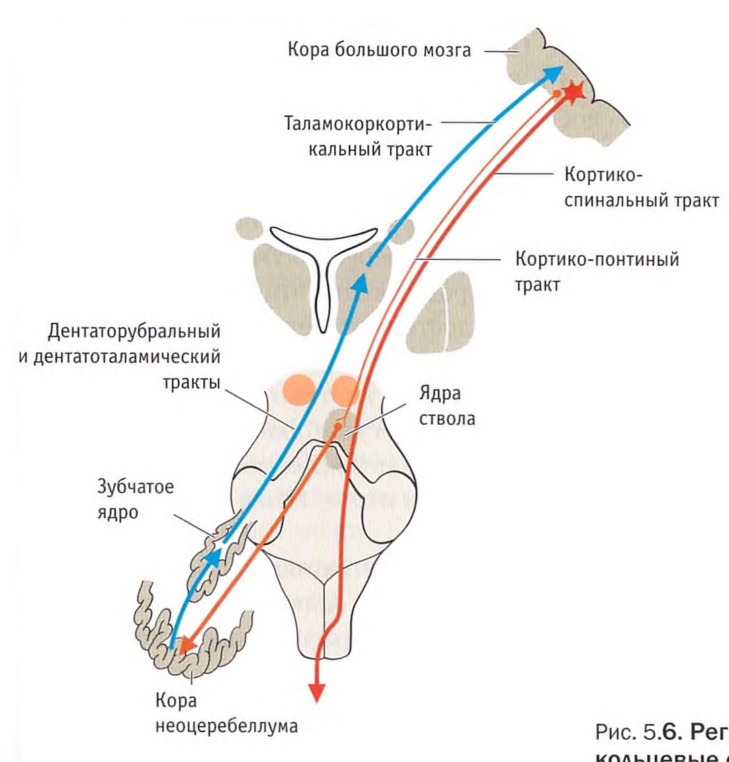


Рис. 5.**6. Регуляторные кольцевые связи мозжечка, вовлекающие ядра моста**

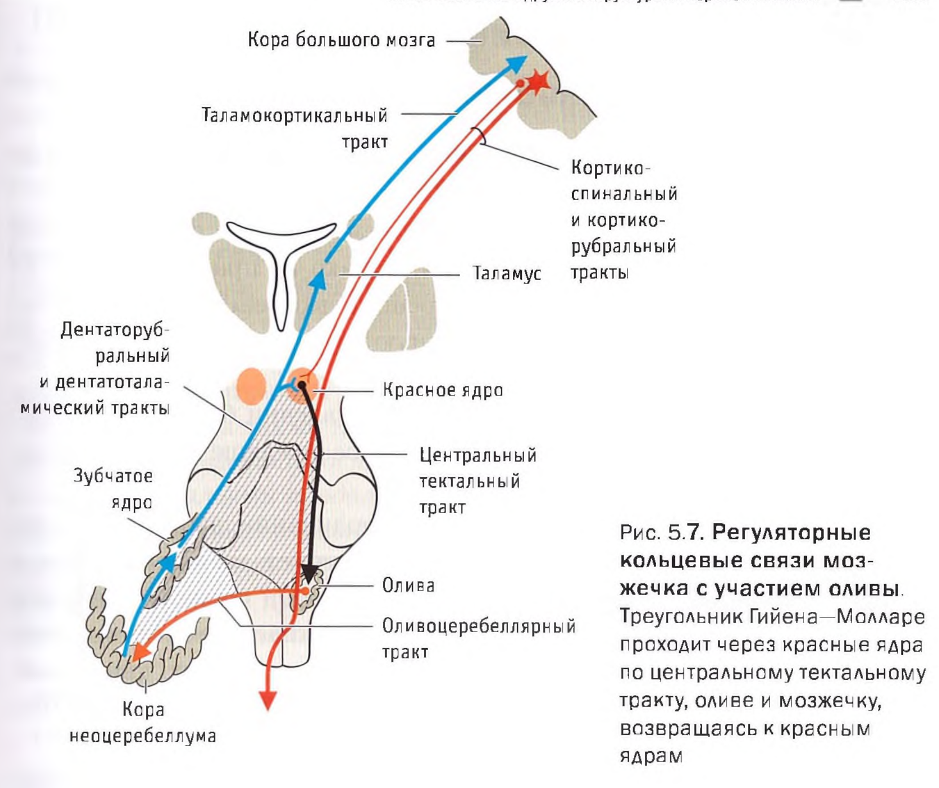


Рис. 5.7. **Регуляторные кольцевые связи мозжечка с участием оливы**. Треугольник Гийена—Молларе проходит через красные ядра по центральному тектальному тракту, оливе и мозжечку, возвращаясь к красным ядрам

Топография афферентных путей мозжечка

Каждая половина мозжечка отвечает за двигательную функцию *ипсилатеральной* половины тела. Некоторые эфферентные пути перекрещиваются дважды: например, церебеллярно-красноядерный тракт переходит на противоположную сторону сразу после того, как входит в ствол мозга, а руброспинальный тракт снова переходит на противоположную сторону сразу после его образования из аксонов клеток красного ядра (перекрест Фореля). Сходным образом, церебеллярно-таламические волокна проходят от коры одного полушария мозжечка в противоположный таламус; из таламуса начинаются волокна, идущие к коре большого мозга ипсилатеральной стороны, а эфферентные волокна, начинающиеся в моторных зонах коры, спускаются в составе пирамидного тракта и перекрещиваются еще раз, достигая спинного мозга на той же стороне, на которой начинался этот путь.

Функция мозжечка и синдромы поражения мозжечка (мозжечковые синдромы)

Для правильного понимания функции мозжечка необходимо учитывать три важных фактора:

- мозжечок получает очень большой объем общей и специфической сенсорной афферентной информации, однако не принимает участия в сознательном восприятии и дифференцировке сенсорных стимулов;
- хотя мозжечок влияет на двигательную функцию, поражение мозжечка не приводит к развитию паралича;
- Мозжечок не принимает участия в осуществлении большинства когнитивных процессов, однако имеет большое значение для двигательного обучения и двигательной памяти.

Мозжечок представляет собой центр координации движений, который **поддерживает равновесие** и **контролирует мышечный тонус** посредством регуляторных колец обратной связи и сложных механизмов обратной афферентации, а также **обеспечивает точность и рассчитывает время выполнения всех целенаправленных движений**. Мозжечок осуществляет координацию двигательных процессов без участия сознания.

Отдельные компоненты мозжечка (вестибулоцеребеллум, спиноцеребеллум и цереброцеребеллум) выполняют различные функции в процессе координации движений. Функциональное значение разных отделов мозжечка изучалось, с одной стороны, в экспериментальных исследованиях на животных, с другой стороны — при анализе симптомов, выявленных у больных с поражением мозжечка. Совокупность описываемых в этом разделе симптомов, обусловленных заболеваниями мозжечка, редко встречается «в чистой форме», так как изолированное поражение только одного из функциональных компонентов мозжечка наблюдается нечасто. Кроме того, на фоне медленно развивающихся патологических процессов (например, доброкачественные опухоли) возможна функциональная компенсация. При необходимости некоторые функции мозжечка могут брать на себя другие отделы мозга, однако при поражении не только коры, но и глубинных ядер мозжечка, возможно лишь незначительное функциональное восстановление.

Для удобства рассмотрим функции и типичные синдромы поражения каждой из трех частей мозжечка отдельно.

Вестибулоцеребеллум

Функции. Вестибулоцеребеллум получает импульсы от вестибулярного аппарата, несущие информацию о положении и движениях головы. Его афферентные пути влияют на двигательную функцию глазных яблок и туловища, что позволяет сохранять равновесие в любом положении и при любом движении.

Синаптические связи. В процессе регуляции равновесия принимают участие следующие рефлекторные дуги. От вестибулярного органа импульсы поступают как напрямую, так и через вестибулярные ядра, в кору вестибулоцеребеллума и оттуда — к ядрам шатра. Кора вестибулоцеребеллума отсылает поток нервных импульсов назад к вестибулярным ядрам, а также к ретикулярной формации; начинающиеся из этих структур *вестибулоспинальный* и *ретикулоспинальный тракты*, а также *медиальный продольный пучок* направляются в ствол мозга и спинной мозг, обеспечивая контроль двигательной функции спинного мозга и окуломоторной функции (движения глазных яблок) (рис. 5.**5**). Эти рефлекторные дуги обеспечивают сохранение равновесия, регуляцию ходьбы, положения глаз и способствуют фиксации взора.

Поражение вестибулоцеребеллума

Нарушение функции клочково-узелковой доли мозжечка или ядра шатра приводит к нарушению способности сохранять ориентацию в гравитационном поле или фиксировать взор на неподвижном объекте при движениях головы.

Нарушение равновесия. При поражении вестибулоцеребеллума нарушается способность к сохранению равновесия при стоянии **(астазия)** и ходьбе **(абазия)**. Больные ходят, широко расставив ноги, походка становится неустойчивой и напоминает походку пьяного **(туловищная атаксия)**. Ходьба на пятках и носках становится невозможной. Шаткость связана не с недостатком проприоцептивных импульсов, достигающих сознания, а с нарушением координированной деятельности мышц в процессе преодоления силы тяжести.

Глазодвигательные нарушения, нистагм. Расстройства глазодвигательной функции при патологии мозжечка проявляются нарушением фиксации взора на неподвижных или двигающихся объектах (поражение клочка и околоклочка). В результате возникают **саккадические движения глаз при слежении** и **взор-индуцируемый нистагм**: при попытке проследить глазами за двигающимся объектом появляются

«прямоугольно-волновые» *подергивания* глазных яблок. Это связано с патологическим увеличением амплитуды микросаккадических движений глаз, в норме имеющих место при зрительном слежении. Таким образом, саккадические движения глаз становятся видимыми исследователю. Взор-индуцируемый нистагм, вызываемый взглядом, более выражен при движении глаз в сторону поражения мозжечка и уменьшается при взгляде в противоположную сторону; при возвращении глаз к средней линии возможно появление нистагма в противоположном направлении (*рикошетный нистагм*).

Поражение вестибулоцеребеллума может вызывать нарушение способности к подавлению вестибулоокулярного рефлекса (с.229), при котором поворот головы вызывает саккадические подергивания глазных яблок. Здоровый человек может подавлять этот рефлекс при помощи фиксации взора на объекте, однако при поражении вестибулоцеребеллума данная способность отсутствует (**нарушение подавления вестибуло-окулярного рефлекса при помощи фиксации взора**). Кроме того, при поражении узелка и язычка нарушение способности к подавлению вестибулоокулярного рефлекса может приводить к появлению *периодического альтернирующего нистагма*, который изменяет направление каждые 2–3 мин.

Поражение мозжечка может вызывать появление различных типов **сложного нистагма**, таких как опсоклонус (быстрые содружественные движения глаз в различных направлениях) или *трепетание глазных яблок* (опсоклонус только в горизонтальной плоскости), при которых точную локализацию поражения так и удалось установить точно.

Спиноцеребеллум

Функции. Спиноцеребеллум контролирует мышечный тонус и координирует деятельность мышц-антагонистов при стоянии и ходьбе. Эфферентные волокна спиноцеребеллума влияют на активность антигравитационных мышц и контролируют интенсивность нагрузки на мышцы в процессе движения (например, инерционные и центробежные силы).

Связи. Кора спиноцеребеллума получает афферентную информацию из спинного мозга по *задним и передним спиноцеребеллярным трактам,* а также по *кунео-церебеллярному тракту*, начинающемуся от добавочного клиновидного ядра. Волокна от коры паравермиальной зоны поступают главным образом в *пробковидное* и *шаровидное ядра*;

в то время как волокна от коры червя поступают преимущественно в *ядро шатра*. Эфферентные волокна, берущие начало из этих ядер, проходят в составе верхней ножки мозжечка к *красному ядру* и *ретикулярной формации*, откуда импульсы модулирующих влияний поступают по *руброспинальньму, рубро-ретикулярному* и *ретикулоспинальньму путям* к двигательным нейронам спинного мозга (рис. 5.5). Каждая половина тела получает иннервацию от коры мозжечка *своей (ипсилатеральной)* стороны, однако точное соматотопическое распределение в коре мозжечка отсутствует. Последние исследования показали, что нейрональная организация коры мозжечка напоминает скорее хаотичную мозаику, чем четкую соматотопическую карту. Некоторые эфферентные волокна пробковидного ядра проходят к таламусу и через него — к двигательной коре, главным образом в зоны двигательной коры, контролирующие функцию мышц проксимальных отделов конечностей (тазовый и плечевой пояс) и туловища. Таким образом, спиноцеребеллум также влияет на *произвольные целенаправленные движения* в этих группах мышц.

Поражение спиноцеребеллума

Рассмотрим основные симптомы поражения червя мозжечка и паравермиальной зоны. Поражение **передней доли и верхней части червя ближе к средней линии** вызывает статолокомоторную атаксию при стоянии и ходьбе. Атаксия при ходьбе (абазия) при таком поражении выражена в большей степени, чем атаксия при стоянии (астазия). Походка становится неустойчивой, больной идет, **широко расставив ноги, пошатываясь при ходьбе**, с отклонением в сторону поражения и **тенденцией к падению в эту же сторону**. Атаксия при стоянии выявляется при проведении пробы Ромберга: больной стоит с закрытыми глазами, легкое подталкивание в области грудины приводит к тому, что больной начинает покачиваться назад и вперед с частотой 2–3 Гц. Если область поражения четко ограничена верхней частью червя, возможно нормальное выполнение пальценосовой и коленно-пяточной проб.

Поражение нижней части червя вызывает **атаксию при стоянии**, которая более выражена, чем атаксия при ходьбе. Больной не может сохранять устойчивое положение при стоянии и ходьбе и в пробе Ромберга медленно покачивается вперед и назад без тенденции к отклонению в определенную сторону.

Цереброцеребеллум

Связи с другими отделами нервной системы. Бóльшая часть информации поступает в цереброцеребеллум от обширных зон коры большого мозга, главным образом, от *полей Бродмана 4* и *6* (моторная и премоторная кора) через *кортико-понтинный тракт* (рис. 5.**6**), а также, в меньшей степени, от *оливы* через *оливоцеребеллярный тракт* (рис. 5.**7**). Мозжечок заранее получает информацию от коры большого мозга обо всех планируемых произвольных движениях и может сразу направлять модулирующие и корригирующие импульсы назад к двигательным зонам коры через **дентато-таламо-кортикальный тракт** (рис. 5.**5**, с.291 и рис. 5.**6**). От зубчатого ядра волокна также поступают к мелкоклеточной области красного ядра. В отличие от других частей красного ядра, мелкоклеточная часть не посылает волокна в спинной мозг через руброспинальный тракт. Волокна от этой части красного ядра проходят через центральный тектальный тракт к нижней оливе, а оттуда — назад в цереброцеребеллум. Таким образом, образуется кольцо обратной связи, носящее название **дентато-рубро-оливоцеребеллярного тракта**, которое играет важную роль в процессе переработки нервных импульсов в неоцеребеллуме.

Функции. Система сложных взаимосвязей цереброцеребеллума с другими отделами нервной системы позволяет регулировать все целенаправленные движения и способствует их плавному и точному выполнению. При помощи быстро проводящих волокон афферентных спиноцеребеллярных путей мозжечок постоянно получает информацию «в реальном времени» о двигательной активности на периферии. Таким образом, он может предпринимать меры по коррекции любых ошибок, возникающих в процессе выполнения произвольных движений, для того, чтобы обеспечить их плавное и точное выполнение. Вероятно, в мозжечке хранятся, как в компьютере, накапливающиеся в течение жизни «модели» многочисленных движений. Таким образом, в любой момент можно «вспомнить», как выполняется то или иное движение. Достигая определенной стадии развития, человек может быстро совершать сложные «заученные» движения, затрачивая на процесс их выполнения относительно немного сил. Это возможно при помощи точного осуществления регуляторной функции мозжечка.

Кроме координации движений мозжечок выполняет функцию переработки сенсорных стимулов и информации, имеющей важное значение

для двигательной памяти. Более подробное обсуждение этих вопросов выходит за рамки данной книги.

Поражение церебоцеребеллума

Из обсуждения функции мозжечка, представленного в предыдущем разделе, следует, что поражение церебоцеребеллума не приводит к развитию паралича, но, тем не менее, значительно влияет на выполнение произвольных движений. Клинические проявления (симптомы поражения мозжечка) всегда возникают на стороне поражения.

Декомпозиция произвольных движений. Движения в конечностях становятся несогласованными, некоординированными с элементами дисметрии, диссинергии, дисдиадохокинеза и интенционного тремора. Эти нарушения более выражены в руках, чем в ногах. Выполнение сложных движений нарушено в большей степени, чем простых. **Дисметрия**, т.е., неспособность остановить выполнение произвольного движения в нужное время, проявляется, например, промахивание пальца мимо цели при выполнении пальценосовой, пальце-пальцевой и указательной проб (гиперметрия). **Диссинергия** — нарушение точной кооперации множественных мышечных групп при выполнении определенных движений. Происходит сокращение каждой из групп мышц, однако нарушена согласованность работы отдельных групп мышц. **Дисдиадохокинез** — нарушение выполнения быстрых чередующихся движений, вызванное расстройством точной координации работы мышц-антагонистов во времени: такие движения, как быстрая пронация и супинация кистей замедлены, нечеткие и аритмичные. **Интенционный тремор**, являющийся разновидностью **тремора действия**, наблюдается главным образом при целенаправленных движениях и становится более выраженным по мере приближения пальца к цели при выполнении пальценосовой и указательных проб. Может наблюдаться постуральный тремор частотой 2–3 Гц, особенно при попытке удерживать неподвижно кисти в положении пронации (при этом руки вытянуты вперед и разогнуты).

Феномен отсутствия обратного толчка. Для выявления этого феномена больной с максимальной силой давит на руку врача, пытаясь преодолеть его сопротивление. Когда врач внезапно отдергивает руку, больной не может прервать движение (как это наблюдается в норме), его рука продолжает движение и даже может непроизвольно ударить врача.

Гипотония и гипорефлексия. При остром поражении полушария мозжечка сопротивляемость мышц пассивным движениям снижена, что может приводить к появлению патологических поз (например, в кисти). Собственные мышечные рефлексы в гипотоничных мышцах снижены.

Скандированная речь (дизартрия и дизартрофония). Эти проявления возникают, преимущественно, при паравермиальном поражении в связи с нарушением синергичной работы речевых мышц. Речь становится медленной, неритмичной (запинающейся) в сочетании с нарушением артикуляции и патологическим постоянным ударением на каждом слоге.

Патологические процессы в мозжечке

Ишемическое и геморрагическое поражение мозжечка

Артериальная кровь поступает в мозжечок по трем мозжечковым артериям: верхней мозжечковой, передней нижней мозжечковой и задней нижней мозжечковой. Анатомическое строение этих артерий и типичные клинические проявления, возникающие при их окклюзии, представлены в главе 11 на с.500. Типичные клинические проявления кровоизлияния в мозжечок описаны на с.563.

Опухоли мозжечка

Опухоли мозжечка редко вызывают поражение лишь одного из функциональных отделов мозжечка.

Доброкачественные опухоли мозжечка (такие как пилоидная (волосовидная) астроцитома) могут вызывать диагностические затруднения, так как из-за пластичности мозжечка их рост может не сопровождаться клиническими симптомами в течение длительного времени. Отек диска зрительного нерва, косвенно указывающий на внутричерепное объемное образование, может отсутствовать долгое время, особенно у взрослых; этот симптом выявляется примерно у 75% пораженных де-

тей. В большинстве случаев (90%) первым проявлением опухолей мозжечка становится головная боль в шейно-затылочной области, а также тошнота и рвота на голодный желудок (сухая рвота). Насильственный наклон головы — клинический признак угрожающего вклинения миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие.

Медуллобластома. Эта злокачественная опухоль встречается преимущественно в детском и подростковом возрасте и на ее долю приходится примерно одна треть всех опухолей в этой возрастной группе (и 8% всех опухолей мозга независимо от возраста). Опухоль часто развивается из крыши IV желудочка, а затем прорастает в червь клочково-узелковой доли мозжечка с возможным метастазированием в другие области головного и спинного мозга через ликворные пути. Так как опухоль этого типа часто развивается из вестибулоцеребеллума, к типичным начальным симптомам относится нарушение равновесия: ребенок ходит, широко расставив ноги, возникают пошатывание и неустойчивость при ходьбе. В дальнейшем по мере роста опухоли и вовлечения латеральных частей мозжечка (полушарий) постепенно развиваются другие симптомы поражения мозжечка, включая атаксию, дисметрию, асинергию, адиадохокинез и интенционный тремор. В запущенных случаях опухоль вызывает блокаду IV желудочка или водопровода мозга, что служит причиной развития окклюзионной гидроцефалии с признаками внутричерепной гипертензии (рис. 5.**8**).

Астроцитома и гемангиобластома. Сходные клинические проявления вызывает **пилоидная (волосовидная) астроцитома** — другой характерный тип опухолей задней черепной ямки, растущих вблизи от средней линии. С другой стороны, **гемангиобластома** при болезни Гиппеля–Линдау и **кистозная астроцитома** чаще развиваются в полушариях мозжечка, поэтому их типичными проявлениями служат атаксия в конечностях и нистагм, вызываемый взглядом.

Невринома слухового нерва (вестибулярная шваннома) (рис. 5.9). Эта опухоль происходит из *клеток шванновской оболочки VIII черепного нерва* (обычно из вестибулярной порции этого нерва) и локализуется в области мостомозжечкового угла. Опухоль характеризуется медленным ростом и может достигать больших размеров, вызывая вышеописанные клинические проявления (см. с.233).

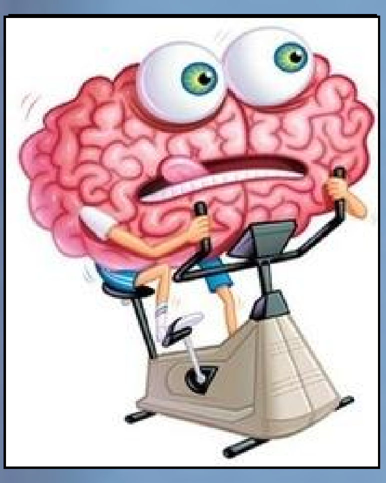




Рис. 5.**8. Медуллобластома.** МРТ с внутривенным контрастированием, Т1-взвешенные изображения:
а — в верхней части мозжечка выявляется крупное образование, интенсивно и гомогенно накапливающее контрастное вещество. Опухоль сдавливает IV желудочек и служит причиной окклюзионной гидроцефалии, проявляющейся расширением височных рогов боковых желудочков; **б** — на МРТ во фронтальной плоскости видно, что опухоль происходит из верхнего червя. Выражена дилатация боковых желудочков



Рис. 5.**9 Невринома слухового нерва слева**. МРТ с контрастным усилением, аксиальное Т1-взвешенное изображение на уровне внутреннего слухового прохода. Обращает на себя внимание типичное распространение опухоли: она занимает внутренний слуховой проход и обширно разрастается за его пределами (по типу «рожка с мороженым»)



Промежуточный мозг и вегетативная нервная система

Промежуточный мозг (diencephalon) расположен между стволом мозга и конечным мозгом. В нем выделяют четыре отдела: таламус, эпиталамус, субталамус и гипоталамус.

По обе стороны от III желудочка располагается **таламус** (устар. зрительный бугор), который состоит из многочисленных ядер, выполняющих различные функции. Он является местом переключения большинства афферентных путей на пути их восхождения к коре большого мозга. В таламусе возможно неосознанное, размытое и неточное восприятие нервных импульсов некоторых видов чувствительности (например, ноцицептивной), обобщение полученной информации и придание ей эмоциональной окраски, а осознанное восприятие полученной информации наступает лишь после того, как сенсорные импульсы достигнут коры большого мозга. Кроме того, таламус имеет обширные связи с базальными ганглиями, стволом мозга, мозжечком и двигательными зонам коры и поэтому считается основным отделом двигательной регуляторной системы.

Наиболее важное ядро **субталамуса** — субталамическое — в функциональном отношении тесно связано с базальными ганглиями.

В состав **эпиталамуса** входят эпифиз (шишковидная железа, или шишковидное тело) и ядра поводка. Эпиталамус имеет большое значение в регуляции циркадных ритмов.

Среди структур промежуточного мозга наиболее близко к основанию мозга залегает **гипоталамус**. Он регулирует жизненно важные функции организма — дыхание, кровообращение, водно-солевой баланс, температуру тела и пищеварение. Таким образом, гипоталамус представляет собой высший регуляторный орган в иерархии вегетативной нервной системы. Гипоталамус через гипоталамо-гипофизарную систему влияет на функцию большинства эндокринных желез.

Вегетативная нервная система иннервирует внутренние органы, кровеносные сосуды, потовые, слюнные и слезные железы. Эту систему называют «автономной», поскольку она функционирует в большей мере без вмешательства сознания. Другое, чаще употребляемое, ее название — вегетативная нервная система. На периферии эфферентное звено вегетативной нервной системы состоит из двух различных как в анатомическом, так и в функциональном отношении компонентов: симпатической и парасимпатической нервной системы. Афферентное звено, напротив, так не делят.

Поскольку промежуточный мозг наделен множеством разнообразных функций, его **поражение** сопровождается весьма пестрой клинической картиной, зависящей от местонахождения и протяженности очага. Поражение таламуса приводит к гемипарезу, гемианестезии и гиперкинезам, нарушению сознания и появлению болевых синдромов, в то время как поражение гипоталамуса влечет за собой либо изолированное, либо комбинированное нарушение жизненно важных функций и вызывает эндокринные расстройства.

Расположение и структура промежуточного мозга

Расположение. Промежуточный мозг лежит кпереди от среднего мозга, однако, продолжаясь вперед, он не следует вдоль оси ствола мозга, а наклоняется более рострально, ориентируясь ближе к продольной оси большого мозга (рис. 6.**1**). Промежуточный мозг расположен в самой середине головного мозга, вентральнее и одновременно каудальнее лобных долей, с обеих сторон обступая придонную часть III желудочка (рис. 6.**2**).

Таламус составляет **верхнюю** часть, а *гипоталамус* – **нижнюю** часть стенки III желудочка. **Сзади** к промежуточному мозгу примыкают мозолистое тело, боковые желудочки и полушария большого мозга (рис. 6.**2**). Крыша III желудочка настлана сосудистой основой с прилегающим к ней сосудистым сплетением. **Спереди** границей промежуточного мозга служат конечная пластинка и передняя спайка, а **сзади** – задняя спайка, спайка поводка и шишковидное тело (эпифиз).

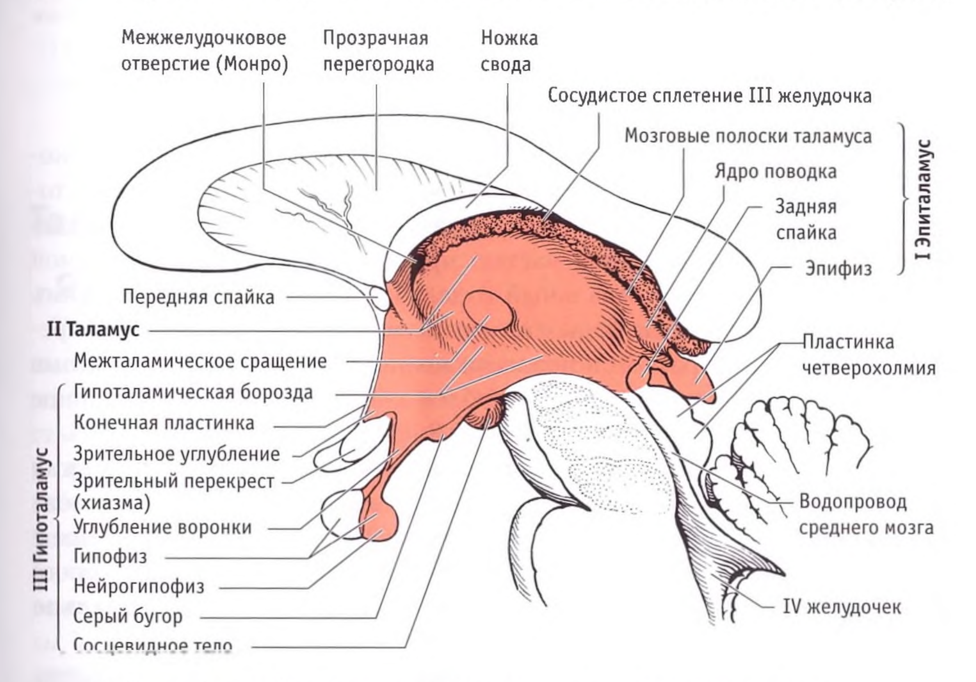


Рис. 6.**1**. **Сагиттальный срез на уровне промежуточного мозга и ствола** демонстрирует зону соединения промежуточного и среднего мозга, а также структуры, окружающие III желудочек

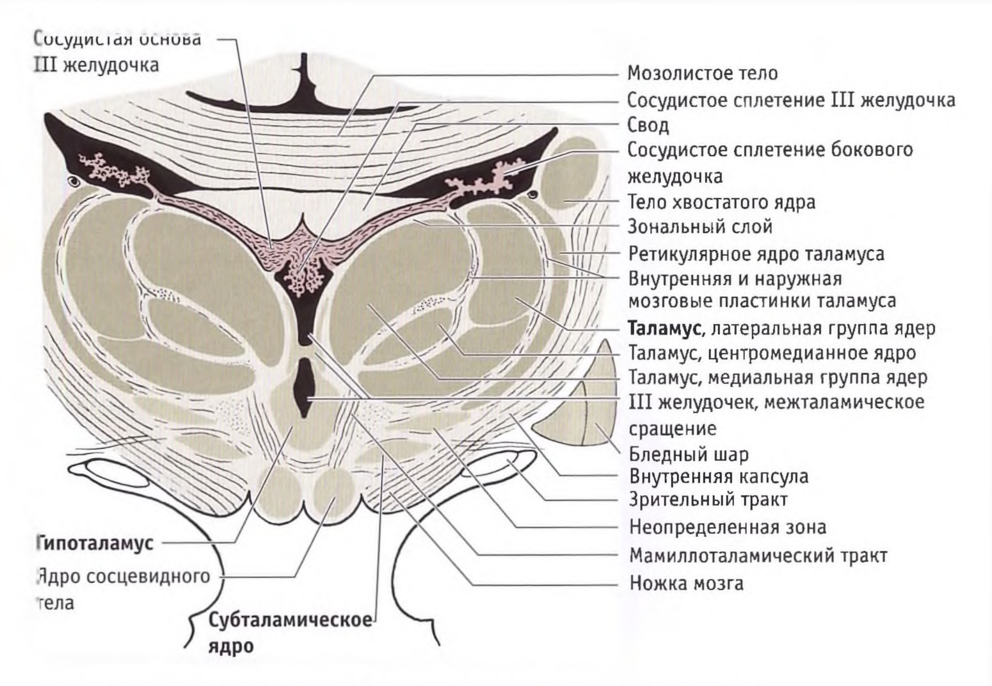


Рис. 6.**2. Срез промежуточного мозга во фронтальной плоскости**

Межжелудочковые отверстия Монро, сквозь которые ЦСЖ из боковых желудочков вытекает в III желудочек, расположены с обеих сторон непосредственно под коленом свода кпереди от ростральных отделов таламуса. Единственной частью промежуточного мозга, видимой снаружи, является его базальный отдел, который можно рассмотреть на нижней поверхности большого мозга между зрительным перекрестом, зрительным трактом и ножками мозга. Здесь видны сосцевидные тела, серый бугор и воронка (со стеблем гипофиза), на нижнем конце которой подвешен гипофиз (см. рис. 4.**8**, с.158).

Две половины таламуса лежат друг напротив друга, заключая между собой III желудочек, и в 70–80% случаев связаны друг с другом межталамическим сращением (massa intermedia) (рис. 6.**1**), которое представляет собой не пучок нервных волокон, а вторичную спайку серого вещества, протянувшуюся от одного таламуса к другому. **Латерально** промежуточный мозг окружен внутренней капсулой.

Несмотря на то, что бледный шар отграничен от промежуточного мозга внутренней капсулой и анатомически примыкает к базальным ганглиям, онтогенетически он происходит из промежуточного мозга

(рис. 8.**4**, с.390), однако рассматривать его будем все же вместе с другими базальными ганглиями в главе 8 (с.386). Впрочем, и гипофиз, связанный с гипоталамусом воронкой, мы обсудим в разделе, посвященном вегетативной нервной системе (с.338).

Отделы промежуточного мозга. Промежуточный мозг включает следующие отделы (рис. 6.**1**):

- **эпиталамус**, включающий поводок, ядра поводка, спайку поводков, эпифиз и эпиталамическую (заднюю) спайку;
- **таламус** — крупный комплекс нейронов, занимающий 4/5 объема промежуточного мозга;
- **гипоталамус**, отделенный от таламуса гипоталамической бороздой и содержащий различные в функциональном плане группы нейронов. С точки зрения иерархии нервных структур гипоталамус является высшим центром («головной узел») вегетативной нервной системы. С обеих сторон сквозь латеральную стенку гипоталамуса нисходят столбы свода, заканчивающиеся сосцевидными телами (см. рис. 6.**8**);
- **субталамус** состоит преимущественно из субталамического ядра (тело Льюиса, рис. 6.**2**), которое залегает под таламусом и дорсолатерально от сосцевидного тела.

Таламус

Ядра

Таламус формирует боковую стенку III желудочка с каждой стороны, имеет яйцевидную форму и представляет собой крупное скопление нейронов размером примерно 3 × 1,5 см. Таламус отличается неоднородностью клеточного состава и образован совокупностью многочисленных разрозненных ядер, выполняющих различные функции и обладающих собственными афферентными и эфферентными связями. Тонкие слои белого вещества, по форме напоминающие букву Y (внутренние мозговые пластинки, рис. 6.**3**), делят каждую половину таламуса на три основные области. **Передние ядра** таламуса помещены в углу буквы Y, **вентролатеральные ядра** расположены латерально от передних ядер, а **медиальные ядра**, соответственно, — медиально. Вентролатеральные ядра подразделены на *группы вентральных и латеральных ядер*. К вентральным ядрам относятся: *вентральное переднее (VA)*,

вентральное латеральное (VL), вентральное заднелатеральное (VPL) и вентральное заднемедиальное ядра (VPM). Латеральная группа ядер включает *латеральное дорсальное ядро и латеральное заднее ядро.* Более каудально располагается **подушка таламуса** с примыкающими снизу **медиальным** и **латеральным коленчатыми телами**. Во внутренней мозговой пластинке заключена небольшая группа нейронов, называемая **внутрипластинчатыми (интраламинарными) ядрами**. Кроме того, в центре выделяют один крупный клеточный комплекс – **центральное срединное ядро**. С латеральной стороны таламус отделен от внутренней капсулы наружной мозговой пластинкой, вблизи нее расположен тонкий слой клеток – **ретикулярное ядро таламуса** (рис. 6.**2**).

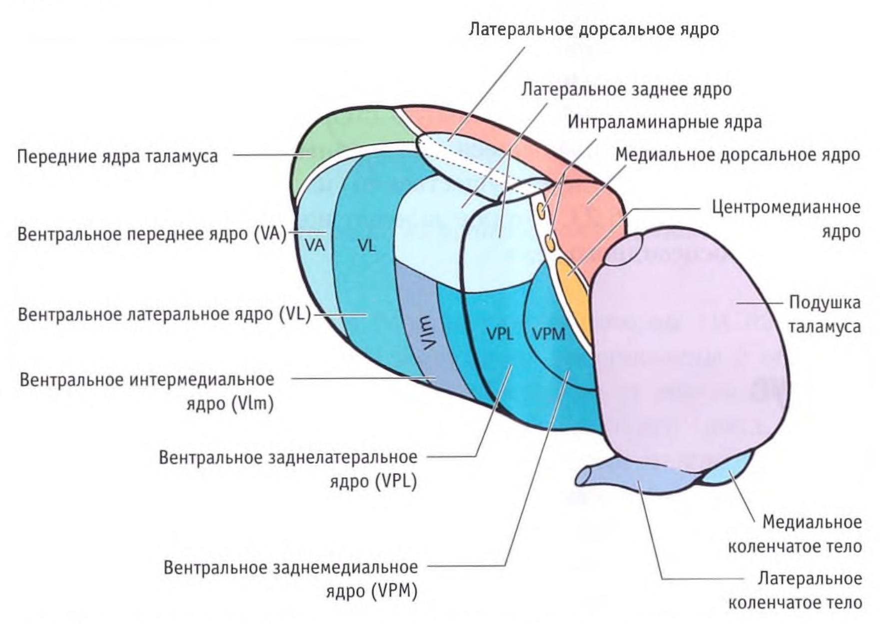


Рис. 6.**3. Ядра таламуса.** На рисунке показаны четыре основные группы ядер: **передняя группа** (обозначена зеленым цветом), **вентролатеральная группа** (различные оттенки синего цвета), **медиальная группа** (обозначена красным цветом) и **дорсальная группа**, состоящая из подушки таламуса (обозначена фиолетовым цветом) и коленчатых тел (различные оттенки синего цвета)

Три основные группы ядер (передние, вентролатеральные и медиальные ядра) с точки зрения цитологического и функционального строения подразделяют примерно на 120 более мелких ядер, наиболее значимые из которых изображены на рис. 6.**3**. До сих пор нет единого стандарта в отношении подразделения и классификации ядер таламуса. На рис. 6.**3** приведены названия ядер в соответствии с Международной анатомической номенклатурой.

Место таламических ядер в структуре восходящих и нисходящих путей

В предыдущих главах мы рассмотрели ход проводящих путей, начинающихся от спинного мозга, ствола мозга и мозжечка и сквозь таламус восходящих к коре большого мозга. Таламус является последним основным пунктом синаптического переключения для всех восходящих импульсов (за исключением обонятельных), которые после переключения в нем продолжают свой путь к коре большого мозга по таламокортикальным волокнам. На рис. 6.4 показаны места завершения различных афферентных путей в отдельных ядрах таламуса, которые, в свою очередь, направляют волокна к соответствующим участкам коры (подробнее см. ниже).

Как спинному мозгу или стволу мозга (например, медиальной петле), так и ядрам таламуса и таламокортикальным путям присуща четкая **соматотопическая организация**.

Специфические и неспецифические ядра таламуса. Ядра таламуса, получающие информацию от ограниченных областей тела (зоны периферической иннервации) и передающие импульсы строго к соответствующим ограниченным областям коры (первичные проекционные поля), называются **специфическими ядрами таламуса**, или первичными таламическими ядрами. Таламические ядра, связанные с корковыми ассоциативными зонами (вторичные и третичные таламические ядра), также относятся к специфическим ядрам. *Прямая связь с корой большого мозга* является отличительной особенностью специфических ядер таламуса.

Неспецифические ядра таламуса, напротив, получают афферентную информацию от многочисленных сенсорных органов уже после переключения афферентных волокон в синапсах ретикулярной формации и/или в одном из первичных таламических ядер, и в конечном итоге образуют непрямые связи с корой большого мозга, в частности, через базальные ганглии (в том числе, с ассоциативными корковыми зонами).

Специфические ядра таламуса и их связи

Ядра таламуса, связанные с первичными корковыми полями

Вентральное заднелатеральное ядро (VPL) и вентральное заднемедиальное ядро (VPM). Все соматосенсорные волокна, восходящие в состав

медиальной петли, спиноталамического тракта, тригемино-таламического тракта и прочих, завершаются на нейронах вентрального заднего ядерного комплекса таламуса синаптическими контактами. Вентральное заднелатеральное ядро является *пунктом синаптического переключения медиальной петли*, в то время как вентральное заднемедиальное ядро — *пунктом синаптического переключения афферентных волокон тройничного нерва*. Эти ядра, в свою очередь, посылают волокна к ограниченным зонам соматосенсорной коры (поля 3a, 3b, 1 и 2, рис. 6.**4**).

Кроме того, *вкусовые волокна*, берущие начало в ядре одиночного пути, заканчиваются в медиальном полюсе вентрального заднемедиального ядра, нейроны которого, в свою очередь, посылают волокна к участку постцентральной извилины, покрывающему островок (рис. 6.**4**).

Медиальное и латеральное коленчатые тела. Медиальное и латеральное коленчатые тела относятся к специфическим ядрам таламуса. В латеральных коленчатых телах оканчиваются зрительные пути, в ретинотопическом порядке проводящие зрительные импульсы по *зрительной лучистости* к зрительной коре (поле 17). *Слуховые импульсы* в составе латеральной петли проходят к медиальным коленчатым телам и дальше в тонотопическом порядке передаются по слуховой лучистости к слуховой коре (поперечные височные извилины Гешля, поле 41), расположенной в височной доле (рис. 6.**5**).

Вентральные оральные ядра и вентральное переднее ядро. Вентральное оральное заднее ядро (V.o.p., часть вентрального латерального ядра) через дентато-таламический тракт получает импульсы из *зубчатого и красного ядер* (рис. 6.**4**) и посылает их дальше, в *двигательную кору* (поле 4), в то время как вентральное оральное переднее ядро (V.o.a.) и вентральное переднее ядро (VA), относящиеся к вентральной группе ядер, получают информацию из *бледного шара* и посылают ее к *премоторной коре* (поля 6aα и 6aβ) (рис. 6.**4**).

Ядра таламуса, связанные с ассоциативными зонами коры большого мозга

Переднее ядро, медиальное ядро и подушка таламуса относятся к вторичным и третичным ядрам таламуса (рис. 6.**5**, 6.**6**), то есть к специфическим ядрам таламуса, волокна которых следуют к корковым ас-

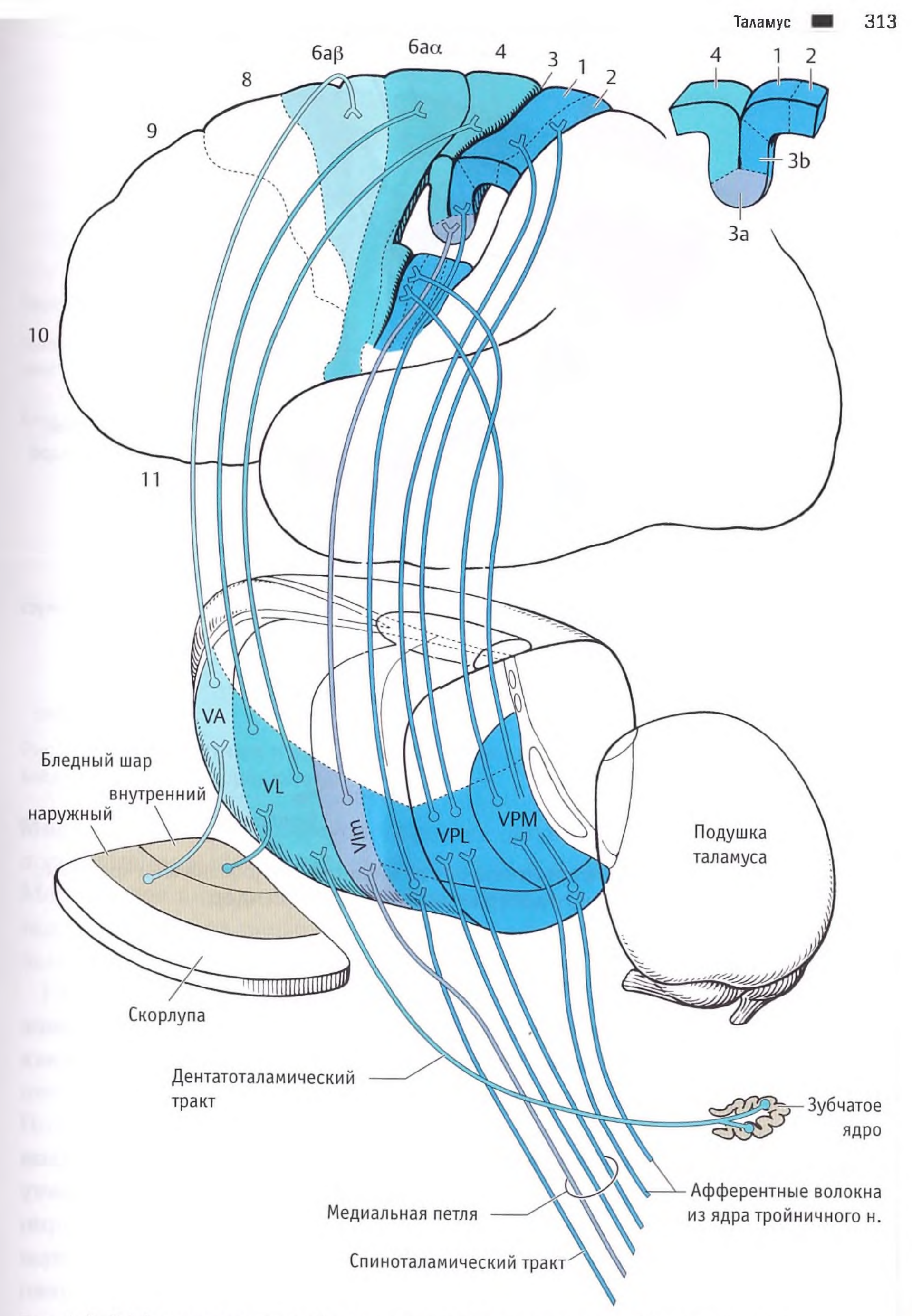


Рис. 6.4. **Афферентные и эфферентные связи вентральной группы ядер**

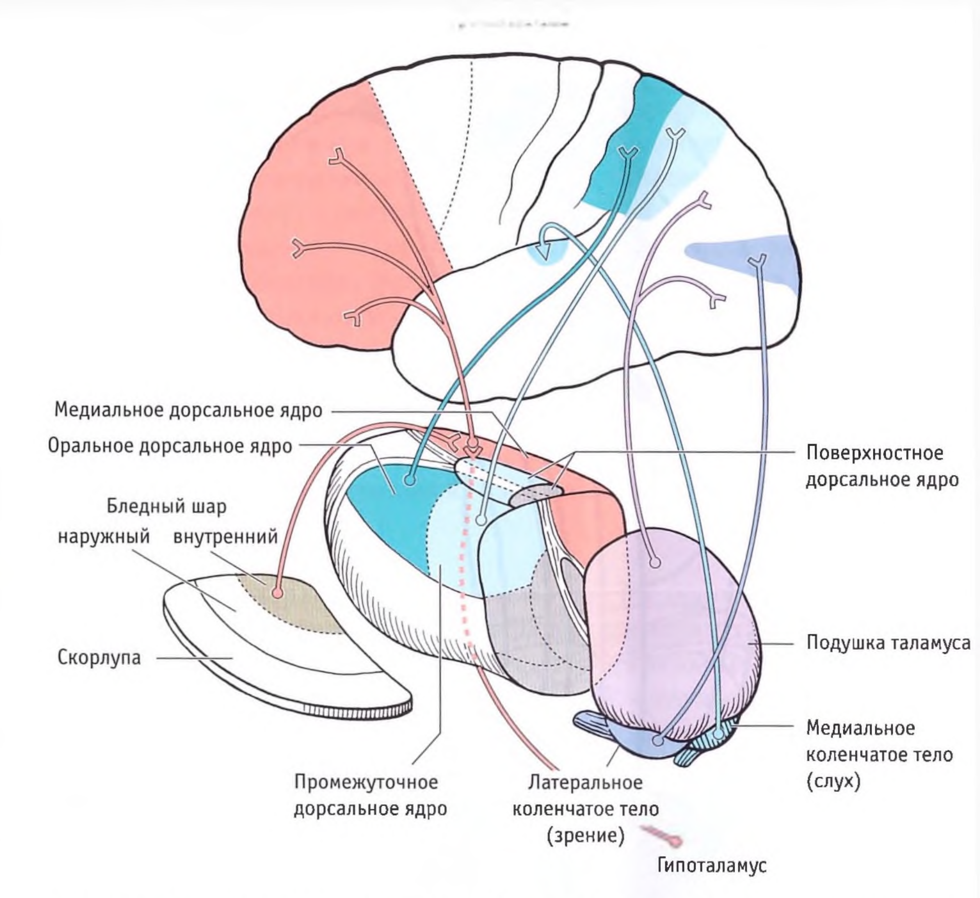


Рис. 6.**5. Афферентные и эфферентные связи медиальной** (обозначено красным), **дорсальной** (фиолетовый/синий) и **латеральной** (синий) **групп ядер**

социативным полям. Эти ядра получают нервные импульсы не прямо с периферии, а лишь после их переключения в синапсах, заключенных в одном из описанных выше первичных ядер таламуса.

Переднее ядро (рис. 6.**6**) имеет обоюдную связь с сосцевидным телом и сводом, которая осуществляется по мамилло-таламическому тракту (пучку Вик д'Азира). Переднее ядро также имеет двусторонние прямые связи с поясной извилиной (поле 24), из-за чего считается частью лимбической системы (структура и функции лимбической системы рассматриваются в главе 7).

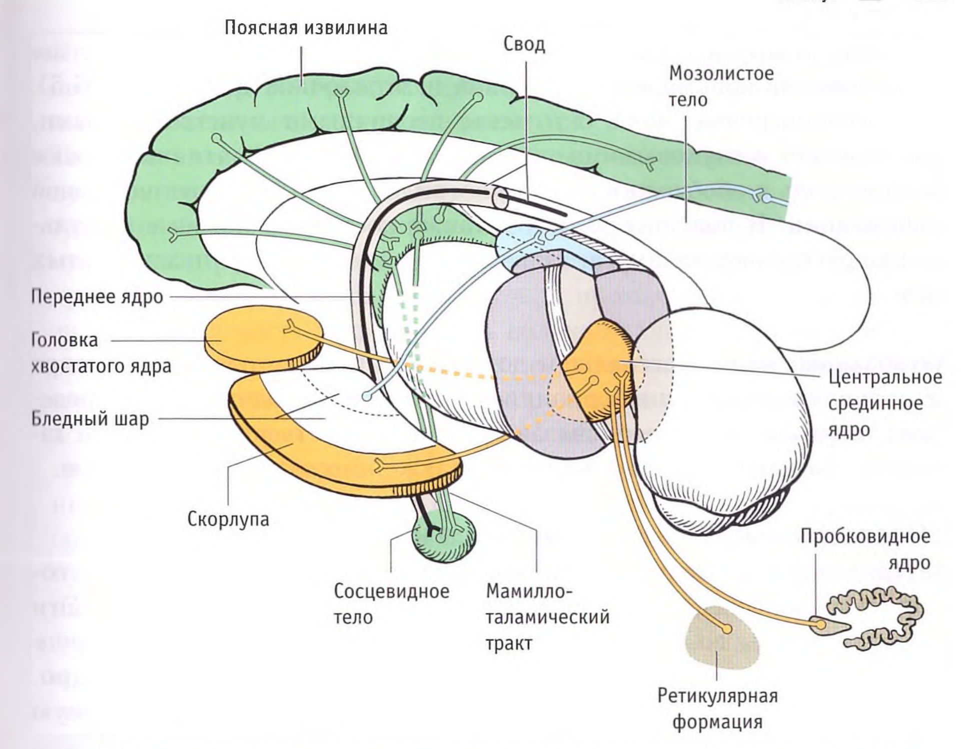


Рис. 6.6. **Афферентные и эфферентные связи переднего ядра** (зеленый) и **центромедианного ядра** (оранжевый)

Медиальное ядро таламуса образует двусторонние прямые связи с *ассоциативными зонами лобной доли* и с *премоторной областью*. Медиальное ядро получает афферентную информацию от других ядер таламуса (вентральные и интраламинарные ядра), а также от гипоталамуса, из среднего мозга и бледного шара (рис. 6.5).

Разрушение медиального ядра таламуса опухолью или другим патологическим процессом приводит к развитию лобного синдрома, проявляющегося личностными изменениями (нарушение критики, нарушение адекватного восприятия собственной личности, описанное Hassler). Подобные изменения личности описаны у больных, которым была выполнена фронтальная лейкотомия — психохирургический метод лечения, ныне почти не используемый, который заключается в разрушении белого вещества в глубине лобной доли. Висцеральные импульсы, через гипоталамус попадающие в медиальное ядро, изменяют эмоциональное состояние человека, вызывая чувства безмятежности или волнения, навевая радостное или дурное настроение и т. д.

Подушка таламуса соединена двусторонними прямыми связями с ассоциативными зонами коры теменной и затылочной долей (рис. 6.**5**). Эти ассоциативные поля окружены первичными чувствительными, зрительными и слуховыми центрами, и не исключено, что они играют важную роль в обобщении различных видов входящей чувствительной информации. В подушку таламуса также поступают нервные импульсы из других ядер таламуса, главным образом из внутрипластинчатых ядер.

Латеральные ядра. Латеральное дорсальное и латеральное заднее ядра не получают никакой информации от структур, находящихся за пределами таламуса, поскольку связаны только с собственными ядрами таламуса. Латеральные ядра называют также интегративными ядрами.

Неспецифические ядра таламуса и их связи

Внутрипластинчатые (интраламинарные) ядра — наиболее важные составляющие неспецифической проекционной системы таламуса. Эти ядра заключены во внутренней мозговой пластинке, а наиболее крупное среди них — **центральное срединное (центромедианное) ядро**. Клетки этого ядра по восходящим волокнам получают афферентную информацию от *ретикулярной формации* ствола и от *пробковидного ядра* мозжечка, а также от *внутреннего сегмента бледного шара* и некоторых других ядер таламуса. Далее аксоны клеток центрального срединного ядра направляются не в кору большого мозга, а в *хвостатое ядро, скорлупу* и *бледный шар* (рис. 6.**6**). Вероятно, они также высылают эфферентные импульсы ко всем ядрам таламуса, аксоны которых, в свою очередь, направляются в обширные вторичные зоны коры большого мозга. Центральное срединное ядро — важный отдел внутрипластинчатого клеточного комплекса, образующего таламическую часть в восходящей активирующей системе ретикулярной формации (или *активирующей системы*, с.317). Другая часть этой активирующей системы, вероятно, включает субталамус и гипоталамус.

Функции таламуса

Таламус содержит множество ядер, образующих обширные афферентные и эфферентные связи, в силу чего его функции оказываются довольно сложными.

- Прежде всего, таламус представляет собой самый крупный подкорковый **коллектор**, который принимает все импульсы экстероцептивной и проприоцептивной чувствительности.
- Таламус является крупным **пунктом переключения** для всех импульсов, возникающих в рецепторах кожи и внутренних органов, для зрительных и слуховых импульсов, для импульсов из гипоталамуса, мозжечка и ретикулярной формации ствола. Прежде чем попасть в другие отделы ЦНС, все эти импульсы проходят через таламус. Незначительная часть эфферентных волокон таламуса направляется в полосатое тело, однако основная часть волокон достигает коры большого мозга. Прежде чем попасть в кору и стать осознанным чувством, все чувствительные импульсы (кроме обонятельных) должны пройти через таламус, отчего его с давних пор именуют «вратами в сознание». Справедливости ради следует напомнить, что существование сознательного восприятия запахов, при котором обонятельные импульсы минуют таламус, ставит правильность подобного утверждения под сомнение.
- Будучи не единственным пунктом переключения, таламус является важнейшим **центром объединения и координации** информации, который собирает афферентные импульсы всевозможных видов чувствительности из разных областей тела и придает им эмоциональную окраску. Таламус можно считать главным местом восприятия ряда простых ощущений, таких как боль, чувства приятного или противного, которые возникают в таламусе прежде, чем нервные импульсы достигают коры большого мозга.
- Благодаря существованию двусторонних связей между таламусом и двигательными зонами коры (регуляторные кольца обратной связи), часть из которых заходит в базальные ганглии и в мозжечок, таламус **участвует в регуляции двигательных функций**.
- Некоторые из ядер таламуса также являются **отделами восходящей активирующей ретикулярной системы** — специфической системы, берущей начало в диффузно рассеянных ядрах ретикулярной формации. Активирующие импульсы из этой системы, переключившись в некоторых ядрах таламуса (вентральное переднее ядро, внутрипластинчатые ядра, особенно центральное срединное ядро, и ретикулярные ядра), рассылаются по всему неокортексу. Сохранность функции восходящей активирующей системы ретикулярной формации необходима для поддержания состояния бодрствования, то есть ясного сознания.

Синдромы поражения таламуса

Поскольку функции различных ядер таламуса весьма разнообразны, клиническая симптоматика напрямую зависит от места поражения и распространенности очага.

Поражение вентрального переднего и внутрипластинчатых ядер. Вентральное переднее (VA), внутрипластинчатые и ретикулярные ядра представляют собой неспецифические активирующие ядра. Их волокна, диффузно распределяясь, восходят к лобным долям коры большого мозга (вентральное переднее ядро, см. рис. 6.4, с.313) и к неокортексу (внутрипластинчатые ядра), где модулируют функцию коры. Эти пути служат проводниками импульсов из восходящей активирующей системы ретикулярной формации. Поражение в этой области, особенно двустороннее, приводит к *нарушению сознания и внимания*, а если область поражения простирается до покрышки среднего мозга, то к указанным симптомам присоединяется **паралич вертикального взора**. Реже поражение парамедианной области может вызвать возбуждение, дисфорию или острую спутанность сознания. Известны случаи, когда изолированное поражение латерального переднего ядра, приводящее к нарушению активации лобной коры, вызывало нарушения целенаправленного (произвольного) поведения. Правостороннее поражение этой области может вызывать сложные расстройства настроения, например, маниакальное состояние и логорею, или, напротив, делирий с конфабуляциями и неадекватным поведением. Двустороннее поражение медиальной области может привести к развитию преходящей амнезии в сочетании с анозогнозией или без нее.

Поражение вентральных ядер. Как было сказано выше, **вентральные задние ядра** служат пунктом переключения для специфических чувствительных импульсов, которые затем направляются к соответствующим первичным корковым зонам. Поражение этих ядер приводит к нарушению одного или нескольких видов чувствительности.

- **Поражение вентрального заднелатерального ядра** вызывает *нарушение тактильной и глубокой чувствительности на противоположной стороне тела*, а также парестезии в конечностях, которые кажутся больному отекшими, опухшими или необычно тяжелыми.

- Поражение **базальной части вентрального заднелатерального и/или заднемедиального ядра** может вызывать тяжелый болевой синдром в сочетании с чувствительными нарушениями, описанными выше («таламическая боль», иногда наблюдаемая в зоне анестезии — «*anesthesia dolorosa*» (болевая анестезия), см. клинический пример 1).
- Поражение **вентрального латерального ядра** сопровождается главным образом *двигательными* расстройствами, так как это ядро связано с первичными и вторичными двигательными зонами коры большого мозга, а также с мозжечком и базальными ганглиями.
- **Острое поражение** вентрального латерального ядра и соседней субталамической области может вызывать выраженную «слабость» («парез») центрального происхождения («таламическая астазия»), при которой объективный осмотр не выявляет снижения мышечной силы, в частности, врач не сможет преодолеть сопротивление больного. Больной падает в сторону, противоположную очагу поражения и не может сидеть без поддержки. Такие проявления возникают изолированно или в сочетании с транзиторным таламическим игнорированием, при котором отмечается игнорирование двигательной и чувствительной функции на стороне поражения. Таламическое игнорирование вследствие поражения таламокортикальных волокон, идущих к теменной доле, обычно кратковременно и почти всегда исчезает бесследно.
- Поражение дентато-руброталамических волокон, идущих к **вентральному латеральному ядру** (V.o.p.), вызывает *контралатеральную атаксию* в сочетании с интенционным тремором, дисметрией, адиадохокинезом и феноменом отсутствия обратного толчка. Эти симптомы могут создать ошибочное впечатление о поражении мозжечка.

Таламические сосудистые синдромы

Таламус кровоснабжают четыре артерии (с.504). Нарушение артериального кровоснабжения в каждом из этих сосудистых бассейнов вызывает типичные синдромы, которые будут описаны далее в главе 11.

Клинический пример 1: таламический болевой синдром после кровоизлияния в базальные ганглии

Мужчина 51 года на похоронах своего друга внезапно почувствовал тошноту и пульсирующую головную боль. Всю панихиду он простоял на открытом палящем солнце, и сначала окружающим показалось, что он теряет сознание. Спустя 10 мин для него вызвали бригаду скорой помощи, так как он уже не мог стоять без посторонней помощи и продолжал жаловаться на головную боль. Врач скорой помощи, отметив повышение артериального давления (220/120 мм рт. ст.) и слабость в левой кисти и в левой ноге, доставил больного в стационар. При первичном осмотре в стационаре были диагностированы центральный левосторонней гемипарез в сочетании с повышением сухожильных рефлексов слева, а также гипестезия и гипалгезия вблизи от средней линии, палланестезия (утрата вибрационной чувствительности) и незначительное расстройство проприоцептивной чувствительности на левой половине тела. КТ головного мозга выявила острое кровоизлияние в области базальных ганглиев справа.

В течение последующих шести месяцев гемипарез и чувствительные нарушения в большей мере регрессировали, и больной даже смог возобновить занятия теннисом, однако вместе с тем он начал испытывать повторные пароксизмы боли и дизестезии в участках имевшейся на левой половине тела гипестезии. Сам больной сравнивал эти патологические ощущения с ударами электрическим током. МРТ головного мозга показала, что на месте прежнего кровоизлияния в правом таламусе образовался небольшой остаточный очаг с кистой. Боль хорошо поддавалась лечению карбамазепином и амитриптилином, однако при попытках прекратить прием лекарств она тут же возобновлялась с прежней силой. В конечном итоге 3 года спустя дозу препаратов удалось уменьшить, а затем и вовсе от них отказаться.

Эпиталамус

Эпиталамус состоит из **поводка**, **ядер поводка, спайки поводков, мозговых полосок** и **эпифиза**. Поводок и ядра поводка представляют собой важный пункт переключения обонятельной системы. Афферентные обонятельные волокна через мозговые полоски таламуса подходят к ядрам поводка, которые рассылают эфферентные импульсы к вегетативным (слюноотделительным) ядрам ствола и таким образом играют важную роль в процессе пищеварения.

Эпифиз (шишковидная железа) содержит специализированные клетки, называемые пинеалоцитами. Примерно с 15-летнего возраста в эпифизе откладываются кальциевые и магниевые соли, отчего эпифиз становится различимым на рентгенограмме черепа. До внедрения в лечебную практику МРТ и КТ тень эпифиза на рентгенограмме служила

ориентиром для определения смещения срединных структур. Опухоли эпифиза у детей иногда становятся причиной *преждевременного полового созревания*. Предполагают, что эпифиз каким-то образом подавляет половое созревание, следовательно, разрушение ткани эпифиза может нарушить процесс торможения и ускорить половое созревание. У низших позвоночных животных эпифиз представляет собой *светочувствительный орган*, регулирующий циркадные ритмы. У приматов, разумеется, свет сквозь кости черепа проникнуть не может, однако эпифиз продолжает получать зрительную информацию, связанную с чередованием дня и ночи, опосредованно. В частности, афферентные импульсы от сетчатки идут к **супрахиазмальному ядру** гипоталамуса, откуда передаются к **боковому промежуточному столбу** и через постганглионарные волокна шейного симпатического ствола — в эпифиз.

Субталамус

Расположение и структура. На ранней стадии эмбрионального развития субталамус помещается непосредственно под таламусом (каудальнее него), а позже, по мере развития мозга, смещается вбок. В состав субталамуса входят **субталамическое ядро, часть бледного шара** (см. с.387) и различные **нервные волокна**, которые на пути к таламусу проходят через субталамус, включая медиальную петлю, спиноталамический тракт и тригемино-таламический тракт. Все эти пути заканчиваются в вентрально-задней части таламуса (рис. 6.4, с.313). Спереди и сзади с субталамусом граничат черная субстанция и красное ядро. Волокна дентатоталамического тракта проходят через поле Фореля H1 и заканчиваются в вентрооральном заднем ядре таламуса (часть вентрального латерального ядра, VL). Волокна, идущие из бледного шара, проходят в составе чечевицеобразного пучка (пучок Фореля H2) к вентрооральному переднему ядру (другая часть VL) и к вентральному переднему ядру (VA). Эти пути, следуя в ростральном направлении, объединяются и образуют чечевицеобразную петлю. Субталамус содержит также неопределенную зону (zona incerta), которая является продолжающейся рострально ретикулярной формацией среднего мозга. Основные связи скорлупы, бледного шара, субталамуса и таламуса показаны на рис. 6.7.

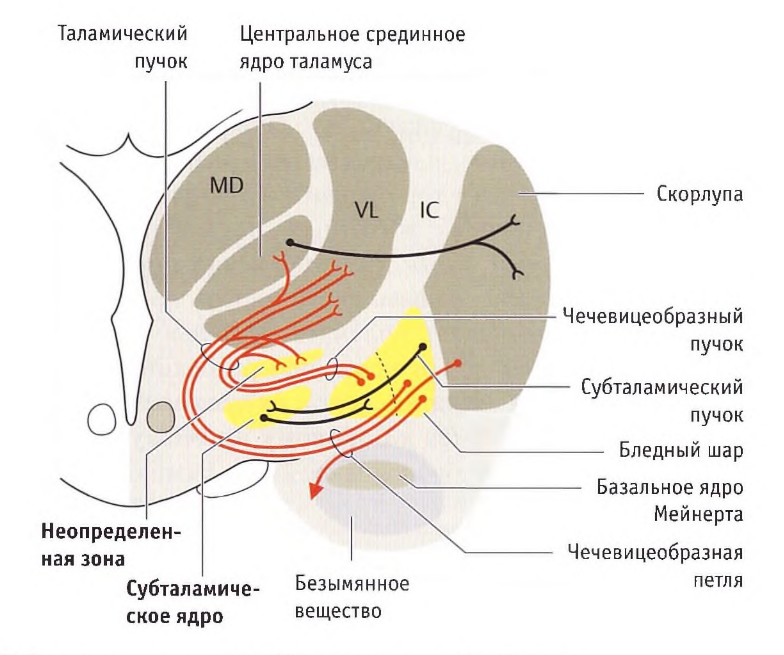


Рис. 6.7. **Схема нервных связей в структуре субталамуса**
MD — медиальное дорсальное ядро таламуса; VL — вентральное латеральное ядро; IC — внутренняя капсула

Функция. Субталамическое ядро (льюисово тело) по своей функции, скорее, относится к базальным ганглиям и имеет двусторонние связи с бледным шаром (с.387). Поражение субталамического ядра приводит к развитию *гемибаллизма* на противоположной стороне тела (с.404).

Гипоталамус

Расположение и структура

Гипоталамус (рис. 6.8) состоит из **серого вещества, залегающего в стенке III желудочка** и распространяющегося от гипоталамической борозды вниз, и в **дне III желудочка**; кроме того, в состав гипоталамуса входят **воронка** и **сосцевидные тела.** Задняя доля гипофиза, или **нейрогипофиз**, также считается частью гипоталамуса; нейрогипофиз представляет собой продолжение каудального конца

воронки. Следует помнить, что передняя доля гипофиза происходит не из нейроэктодермы, а из кармана Ратке, выпятившегося на оральном конце примитивного пищеварительного тракта. Несмотря на то, что две доли гипофиза плотно примыкают друг к другу, в функциональном отношении они никак между собой не связаны. Из остатков кармана Ратке в турецком седле могут развиваться различные опухоли, например, краниофарингиома.

Столбы свода, с обеих сторон нисходящие по гипоталамусу в сосцевидные тела, с каждой стороны делят гипоталамус на **медиальную и латеральную зоны** (рис. 6.**8**). Латеральная зона содержит различные группы волокон, включая *медиальный переднемозговой пучок*, проходящий через базальную обонятельную область к среднему мозгу. В нее также входят латеральные серобугорные ядра (см. ниже). В состав медиальной области, для сравнения, входит множество более или менее четко отграниченных ядер (рис. 6.**8 а–в**), которые подразделяют на **переднюю (ростральную), среднюю (серобугорные ядра) и заднюю (ядра сосцевидных тел) группы ядер**.

Ядра гипоталамуса

Передняя группа ядер. Важными образованиями в этой группе служат *преоптическое (предзрительное), супраоптическое (надзрительное)* и *паравентрикулярное (околожелудочковое) ядра* (рис. 6.**8**). Последние два ядра посредством супраоптико-гипофизарного тракта связаны с нейрогипофизом (см. рис. 6.**10** и 6.**11**).

Средняя группа ядер. К важным образованиям этой группы ядер относятся *ядро воронки, серобугорные ядра, дорсомедиальное ядро, вентромедиальное ядро и латеральное ядро (серобугорно-сосцевидное ядро)* (рис. 6.**8**).

Задняя группа ядер. Эта группа включает *ядра сосцевидного тела* (надсосцевидное ядро, сосцевидное ядро, вставочное ядро и другие) и *заднее ядро* (рис. 6.**8**). Эта область названа динамогенной зоной (по Гессу), ее стимуляция может вызвать немедленную активацию вегетативной нервной системы.

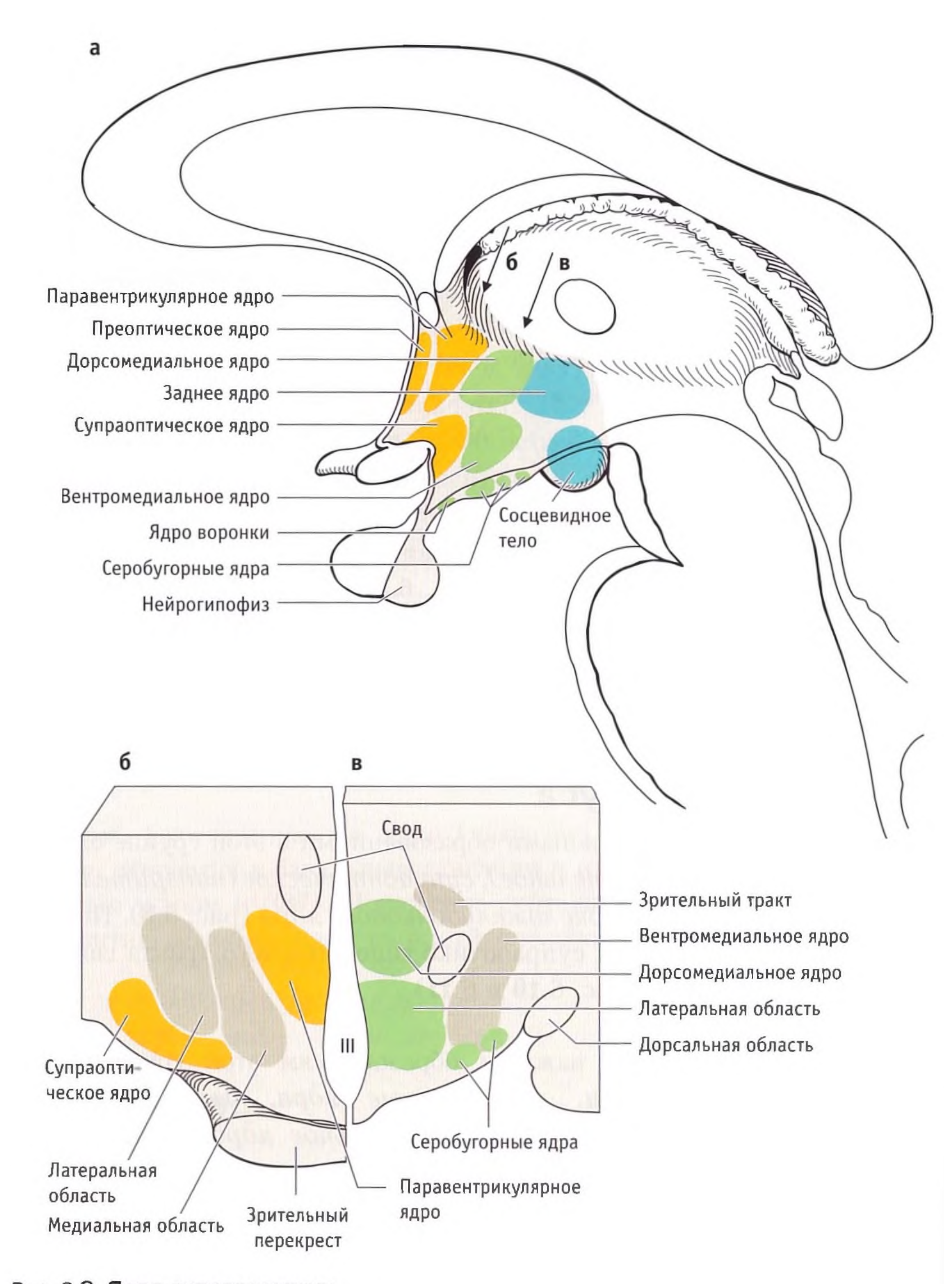


Рис. 6.**8. Ядра гипоталамуса:**
а – латеральная проекция; **б, в** – фронтальные срезы на разном удалении.

Афферентные и эфферентные связи гипоталамуса

Гипоталамус имеет многочисленные и сложные нейронные связи с другими отделами головного мозга (рис. 6.**9** и 6.**10**). Взаимодействие гипоталамуса с огромным количеством различных отделов нервной системы через афферентные и эфферентные связи необходимо для того, чтобы координировать все вегетативные процессы в организме (с.328). Информация из внешнего мира попадает в гипоталамус через зрительные, обонятельные и, возможно, даже слуховые пути. Присутствие корковых афферентных волокон позволяет предположить, что гипоталамус может испытывать на себе влияние высших центров нервной системы. Основные связи гипоталамус образует с поясной извилиной и лобной долей, гиппокампом, таламусом, базальными ганглиями, стволом мозга и спинным мозгом.

Часть наиболее важных афферентных связей гипоталамуса (рис. 6.**9**) будет рассмотрена в следующем разделе.

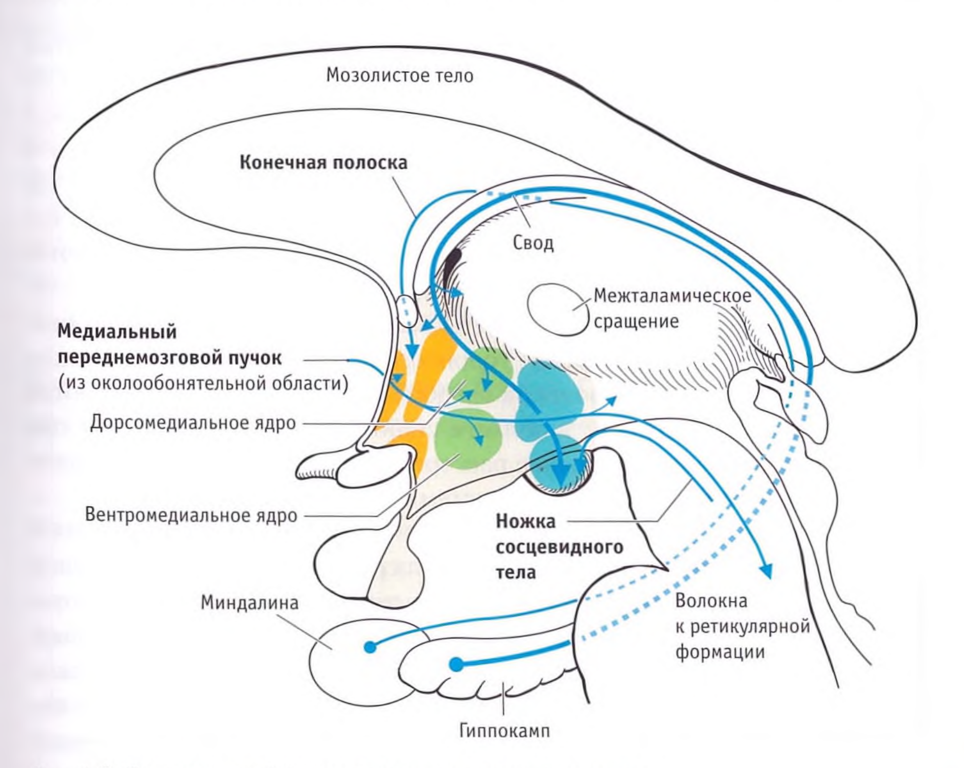


Рис. 6.9. **Основные афферентные связи гипоталамуса**

Афферентные пути

Медиальный пучок переднего мозга начинается в базальных обонятельных областях и ядрах прозрачной перегородки, цепочкой нейронов пронизывает латеральную область гипоталамуса и вступает в ретикулярную формацию среднего мозга. На своем пути он отдает коллатеральные волокна к преоптическому, дорсомедиальному и вентромедиальному ядрам. Посредством медиального пучка переднего мозга поддерживается двусторонняя связь между обонятельной областью, зоной преоптического ядра и средним мозгом, благодаря чему осуществляются обонятельно-висцеральные и обонятельно-соматические взаимодействия.

Конечные полоски начинаются в миндалевидном теле, расположенном в височной доле, ложатся дугой над таламусом и заканчиваются в преоптической области и в переднем ядре гипоталамуса. Считают, что эти волокна передают обонятельную информацию, а также импульсы, связанные с настроением и мотивацией.

Свод вбирает в себя кортико-сосцевидные волокна, которые берут начало в гиппокампе и подставке гиппокампа (subiculum) и, отдавая коллатерали к преоптическому ядру, переднему ядру таламуса и ядру поводка, подходят к сосцевидному телу. Свод представляет собой основной проводящий путь лимбической системы (с.367, 368). В том месте, где свод огибает заднюю поверхность подушки таламуса, некоторые из его волокон пересекают среднюю линию и присоединяются к своду противоположной стороны, образуя спайку свода.

На уровне спайки оба свода накрыты валиком мозолистого тела, поэтому на нерассеченном препарате головного мозга их не видно. Так как в этом месте тонкие пучки волокон сводов почти вплотную сближаются друг с другом, то поражение в области спайки нередко затрагивает оба свода. Тяжелые функциональные расстройства, обусловленные двусторонним поражением лимбической системы, рассмотрены ниже.

Восходящие висцеральные импульсы из периферической вегетативной нервной системы и от ядра одиночного пути (вкус) достигают гипоталамуса различными путями: через синаптические контакты (релейные ядра) ретикулярной формации ствола, через тектальные и межножковые ядра, через двусторонние связи в системе медиального пучка переднего мозга, через задний продольный пучок и ножку сосцевидного тела (рис. 6.**9** и 6.**10**). По этим же путям соматосенсорная информация

от эрогенных зон (половых органов и сосков грудных желез) достигает гипоталамуса и запускает вегетативный ответ.

И, наконец, **остальные афферентные импульсы** поступают в гипоталамус из медиального ядра таламуса, от орбито-фронтального неокортекса и из бледного шара.

Эфферентные пути

Эфферентные пути к стволу мозга. К наиболее важным эфферентным путям, выходящим из гипоталамуса в ствол мозга, относятся **медиальный пучок переднего мозга** и **задний продольный пучок** (Шютца), который содержит волокна, идущие в обоих направлениях (рис. 6.**9** и 6.**10**). По этим путям импульсы из гипоталамуса проходят через многочисленные синаптические контакты, главным образом, в ретикулярной формации, и заканчиваются на парасимпатических ядрах ствола, включающие ядро глазодвигательного нерва (миоз), верхнее и нижнее слюноотделительные ядра (слезотечение, слюнотечение) и заднее ядро блуждающего нерва. Другие импульсы следуют к вегетативным центрам ствола, регулирующим кровообращение, дыхание и пищеварение, а также к двигательным ядрам черепных нервов, участвующих в процессе приема пищи и воды: двигательное ядро тройничного нерва (жевание), ядро лицевого нерва (иннервация мимических мышц), двойное ядро (глотание), ядро подъязычного нерва (облизывание). Часть импульсов из гипоталамуса поступает в спинной мозг по системе ретикулоспинальных волокон и влияет на активность нейронов спинного мозга, участвующих в регуляции температуры тела (дрожание).

Сосцевидно-покрышечный пучок (пучок Гуддена) (рис. 6.**10**) идет от сосцевидного тела к покрышке среднего мозга, а затем направляется к ретикулярной формации.

Мамилло-таламический пучок (пучок Вик д'Азира) формирует двустороннюю связь между гипоталамусом и передним ядром таламуса, которое, в свою очередь, имеет двустороннюю связь с поясной извилиной (рис. 6.**6**). Переднее ядро таламуса и поясная извилина — немаловажные образования, входящие в состав лимбической системы. Как уже говорилось, основная функция лимбической системы заключается в регуляции аффективного поведения, обеспечивающего выживание индивидуума и видов животных (MacLean, 1958; см. с.366).

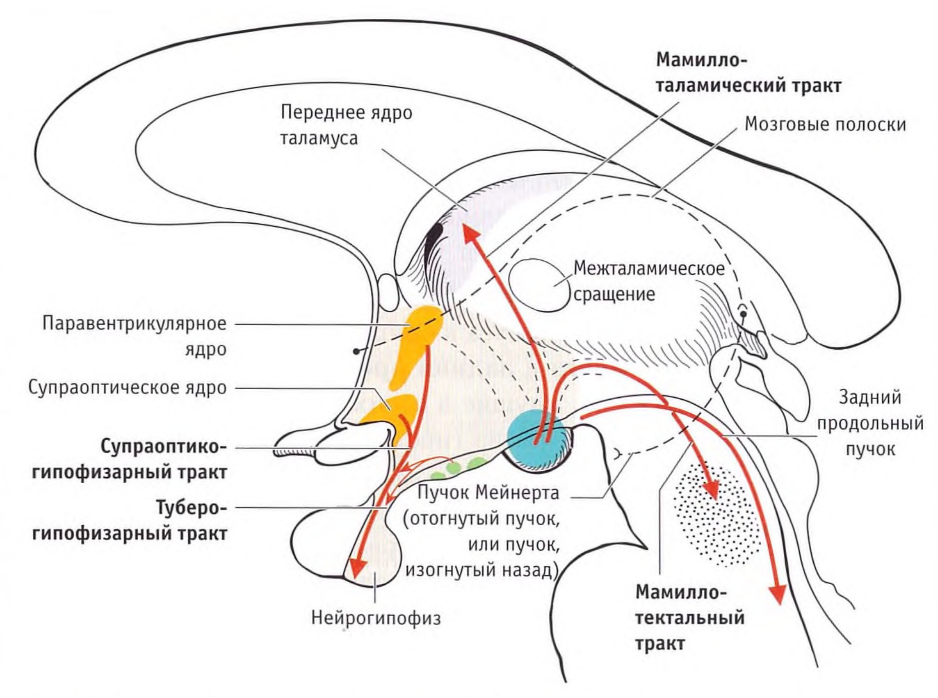


Рис. 6.**10. Основные эфферентные связи гипоталамуса**

Функциональная связь гипоталамуса и аденогипофиза

Прямой нейрональной связи между гипоталамусом и аденогипофизом не существует. Тем не менее, давно известно, что гипоталамус имеет большое влияние на функцию эндокринных клеток аденогипофиза. Волокна, берущие начало в серобугорных ядрах, посредством аксонального транспорта передают *либерины (рилизинг-гормоны, или рилизинг-факторы)* и *статины (нейрогормоны, тормозящие выделение тропных гормонов гипофиза)* к медиальному возвышению, связанному с аденогипофизом через воротную систему гипофиза. При помощи этого механизма гипоталамус регулирует секрецию тропных гормонов гипофиза (рис. 6.**12**; см. с.330).

Функции гипоталамуса

В иерархии нервной системы гипоталамус представляет собой высший регулирующий орган вегетативной нервной системы («верховный ганглий»). Он играет ведущую роль в многочисленных регуляторных

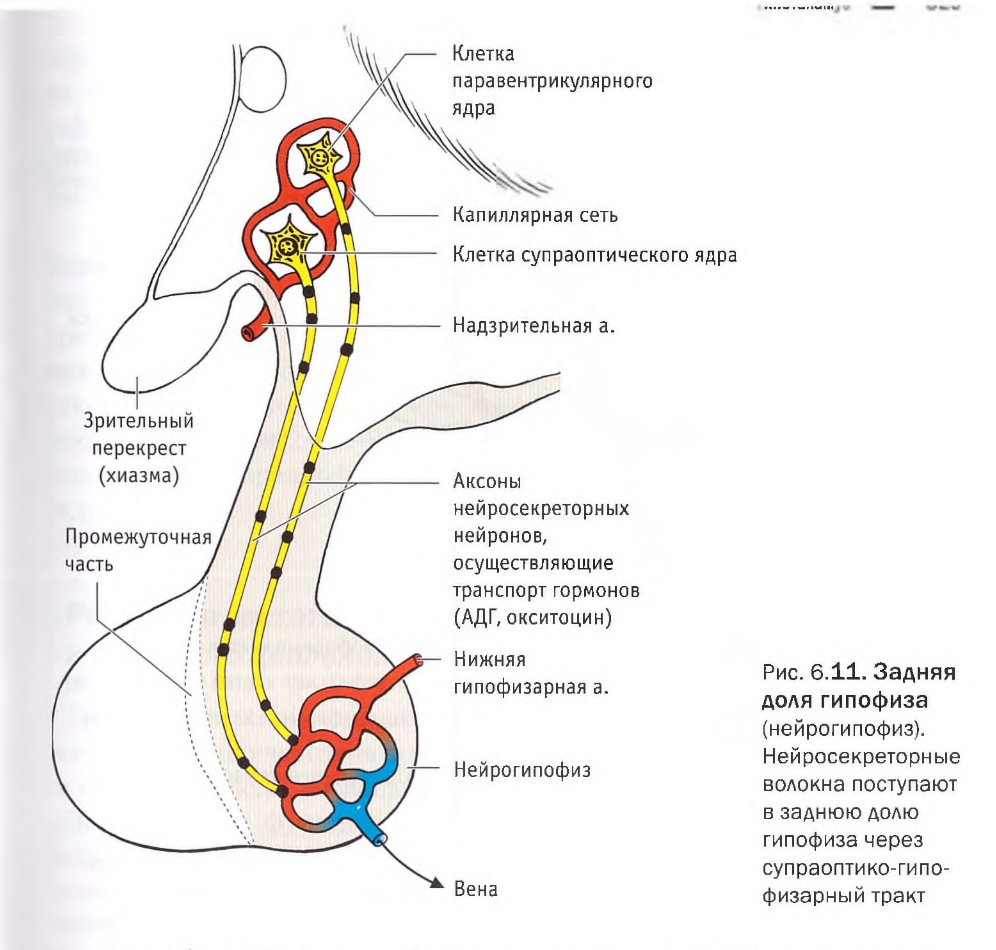


Рис. 6.**11. Задняя доля гипофиза** (нейрогипофиз). Нейросекреторные волокна поступают в заднюю долю гипофиза через супраоптико-гипофизарный тракт

кольцах обратной связи, обеспечивающих поддержание таких **жизненно важных функций**, как регуляция температуры тела, частота сердечных сокращений, артериальное давление, дыхание, прием пищи и воды. Регулирующее влияние гипоталамуса осуществляется в большей мере без участия сознания, то есть автономно. Кроме того, через гипоталамо-гипофизарную систему гипоталамус регулирует основные гормональные системы и координирует взаимодействие эндокринной и вегетативной нервной систем. В этом разделе коротко будут представлены элементарные функции, контролируемые гипоталамусом.

Регуляция температуры тела

Передняя преоптическая область гипоталамуса содержит специфические рецепторы, ответственные за поддержание внутренней тем-

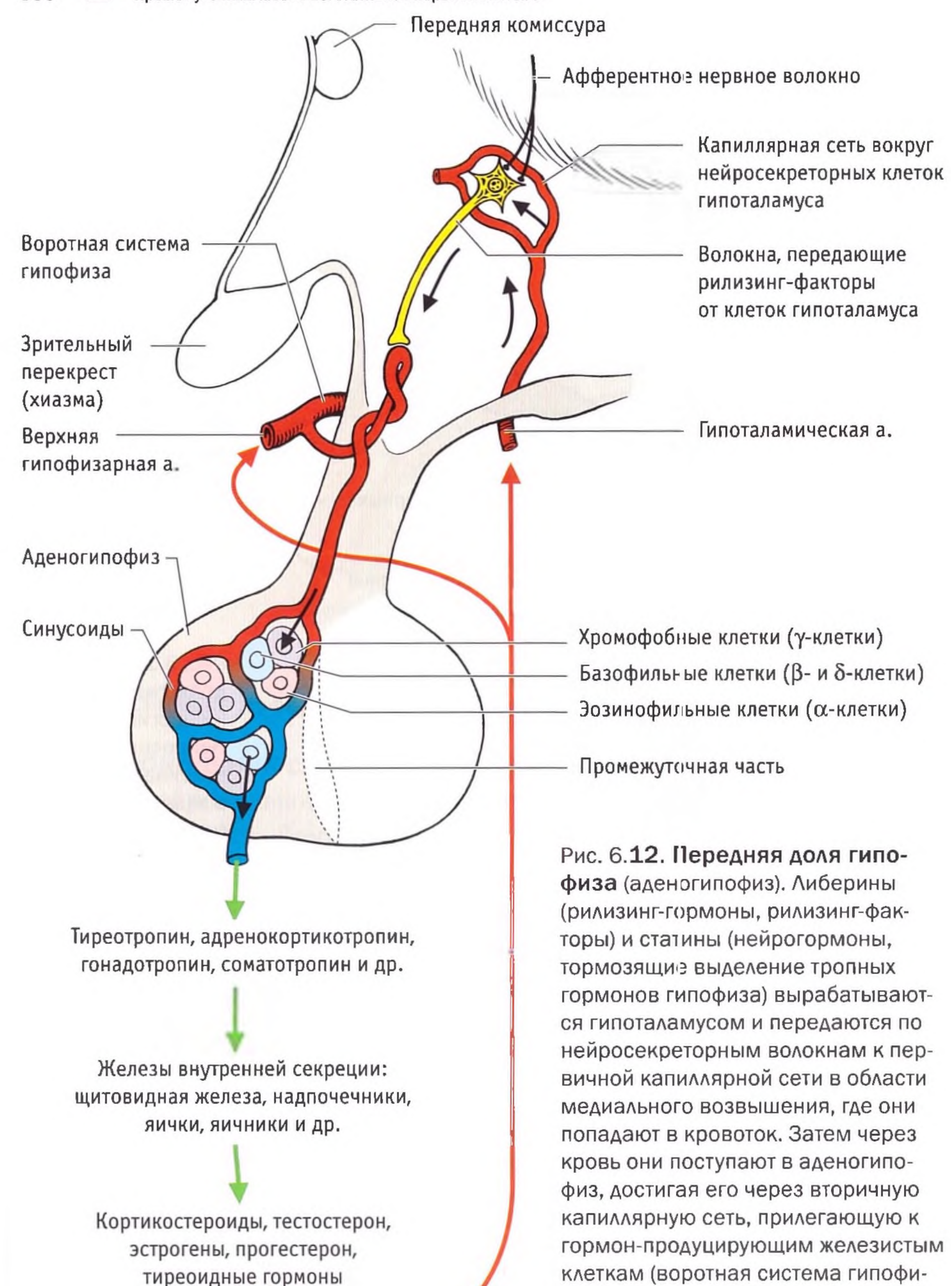


Рис. 6.**12. Передняя доля гипофиза** (аденогипофиз). Либерины (рилизинг-гормоны, рилизинг-факторы) и статины (нейрогормоны, тормозящие выделение тропных гормонов гипофиза) вырабатываются гипоталамусом и передаются по нейросекреторным волокнам к первичной капиллярной сети в области медиального возвышения, где они попадают в кровоток. Затем через кровь они поступают в аденогипофиз, достигая его через вторичную капиллярную сеть, прилегающую к гормон-продуцирующим железистым клеткам (воротная система гипофиза). Таким образом, гормональная секреция аденогипофиза регулируется гуморальным путем

пературы тела (*температурный гомеостаз*). Физиологический ответ на *изменение температуры* (вазоконстрикция и дрожание при низкой температуре, вазодилатация и потоотделение при высокой температуре) регулируется кольцевыми связями, замыкающимися в *заднем отделе гипоталамуса.*

Нарушение терморегуляции. Нарушение функции передней преоптической области гипоталамуса, обусловленное, к примеру, травмой или кровоизлиянием, может привести к развитию **центральной гипертермии**. Нарушение функции задней области может привести к развитию **гипотермии** или пойкилотермии (быстрые колебания температуры тела более чем на 2 С). Возможными причинами могут быть опухоли гипоталамуса (краниофарингиома, глиома), энцефалопатия Вернике и гидроцефалия.

Регуляция частоты сердечных сокращений и кровяного давления

Гипоталамус влияет на деятельность вегетативной нервной системы непосредственно через нисходящие пути, которые будут рассматриваться ниже, в разделе, посвященном вегетативной нервной системе (с.338).

За регуляцию функции *симпатической* нервной системы отвечают вентромедиальная и задняя части гипоталамуса (с.342). Стимуляция этих участков вызывает повышение артериального давления, увеличение частоты сердечных сокращений, расширение зрачков, вазоконстрикцию капилляров в сосудистой системе, вазодилатацию сосудов скелетных мышц и проявление страха или гнева.

В регуляции деятельности *парасимпатической* нервной системы (с.346) принимают участие паравентрикулярная и передняя или латеральная части гипоталамуса. Стимуляция этих областей вызывает уменьшение частоты сердечных сокращений и артериального давления, а также сужение зрачков. Стимуляция задней парасимпатической области усиливает приток крови к мочевому пузырю и ограничивает приток крови к скелетным мышцам.

Регуляция водно-солевого баланса

Гипоталамические осморецепторы залегают в супраоптическом и *паравентрикулярном ядрах*. Активация этих рецепторов наступает при

внутриклеточной дегидратации, сопровождающейся повышением внутриклеточной концентрации натрия, или при внеклеточной (экстрацеллюлярной) дегидратации, сопровождающейся повышением концентрации ангиотензина II в капиллярной сети гипоталамуса. Стимуляция осморецепторов вызывает *секрецию АДГ*. Повышение объема внутрисосудистой жидкости, напротив, стимулирует периферические волюморецепторы (объемные рецепторы), что влечет за собой подавление секреции АДГ.

Нарушение водно-солевого баланса. При разрушении 90% или более нейронов супраоптического и паравентрикулярного ядер или при нарушении их функции, например, при гранулематозе, сосудистом поражении, травме или инфекции, секреция АДГ прекращается, и развивается **несахарный диабет**, клинически проявляющийся мучительной жаждой, полиурией и полидипсией. Диагноз подтверждается при выявлении *гипоосмолярной полиурии*, то есть при выделении больным не менее трех литров мочи в день с осмолярностью 50–150 мосм/л. Методом выбора для лечения несахарного диабета является введение АДГ (заместительная терапия). Если после введения 5 ЕД АДГ осмолярность мочи увеличивается не более чем на 50%, это свидетельствует о почечной форме несахарного диабета (неадекватная реакция почек на циркулирующий АДГ). В подобных случаях заместительная терапия бесполезна.

В большинстве случаев поражения гипоталамуса также нарушается само ощущение жажды и, следовательно, это может привести к тяжелой гипонатриемии.

Синдром неадекватной секреции АДГ (синдром гиперсекреции АДГ, или синдром Шварца—Барттера), как правило, обусловлен аномальной эктопической секрецией АДГ (например, при бронхогенном раке или других злокачественных опухолях) и проявляется гиперволемией, гипонатриемией (< 130 ммоль/л), низкой осмолярностью плазмы (< 275 мосм/кг) и выделением сильно концентрированной мочи. Клиническими проявлениями являются повышение массы тела, слабость, тошнота, нарушение сознания, а также эпилептические приступы. Чтобы лечить это заболевание, необходимо определить и устранить этиологический фактор, лежащий в основе синдрома неадекватной секреции АДГ, хотя во многих случаях также достаточным оказывается симптоматическое лечение гиперволемии и гипонатриемии путем ограничения потребления жидкости и коррекции баланса натрия.

Регуляция пищевого поведения

Поражение вентромедиального ядра гипоталамуса может вызвать развитие тяжелого ожирения в результате гиперфагии и уменьшения двигательной активности. Если очаг поражения расположен латерально, возможно развитие анорексии и патологическое снижение массы тела.

Нейросекреция и регуляция функции эндокринной системы

Как упоминалось ранее, гипофиз состоит из двух частей: передней доли — аденогипофиза — и задней доли — нейрогипофиза. При помощи различных механизмов гипоталамус контролирует деятельность каждой из двух долей гипофиза.

Секреция гормонов в нейрогипофизе. Секреторные нейроны супраоптического и паравентрикулярного ядер вырабатывают окситоцин и АДГ, которые внутри аксонов переносятся в нейрогипофиз и там высвобождаются в кровоток (нейросекреция). Функции АДГ описаны выше. Окситоцин синтезируется в последние недели беременности; он стимулирует сокращение гладкой мускулатуры матки и выделение молока из молочных желез. Соматосенсорная стимуляция (прикосновение новорожденного к соску, сосание) способствует выработке афферентных импульсов, которые через таламус и кору большого мозга активируют нейросекреторные нейроны гипоталамуса. Близкую связь этих регуляторных колец обратной связи с эмоциями иллюстрирует тот факт, что продукция молока значительно снижается, когда мать испытывает страх или находится в состоянии стресса.

Секреция гормонов в аденогипофизе. Мелкоклеточные секреторные нейроны, обнаруженные в перивентрикулярных областях гипоталамуса, сообщаются с аденогипофизом не через аксональные связи (как с нейрогипофизом), а через воротную сосудистую систему (см. выше). Эти мелкоклеточные нейроны секретируют **«гипофизотропные»** гормоны: рилизинг-гормон гонадотропных гормонов (гонадолиберин), рилизинг-гормон ТТГ (тиролиберин), рилизинг-гормон АКТГ (кортиколиберин), рилизинг-гормон СТГ (соматолиберин) и факторы, регулирующие секрецию МСГ, называемые ингибирующий фактор МСГ (МИФ) и рилизинг-фактор МСГ (МРФ). Все эти гормоны контролируют высвобождение соответствующих гормонов из аденогипофиза, проникая в него через воротную систему гипофиза (см. рис. 6.**12** и табл. 6.**1**). **Ацидофильные клетки** (α-клетки)

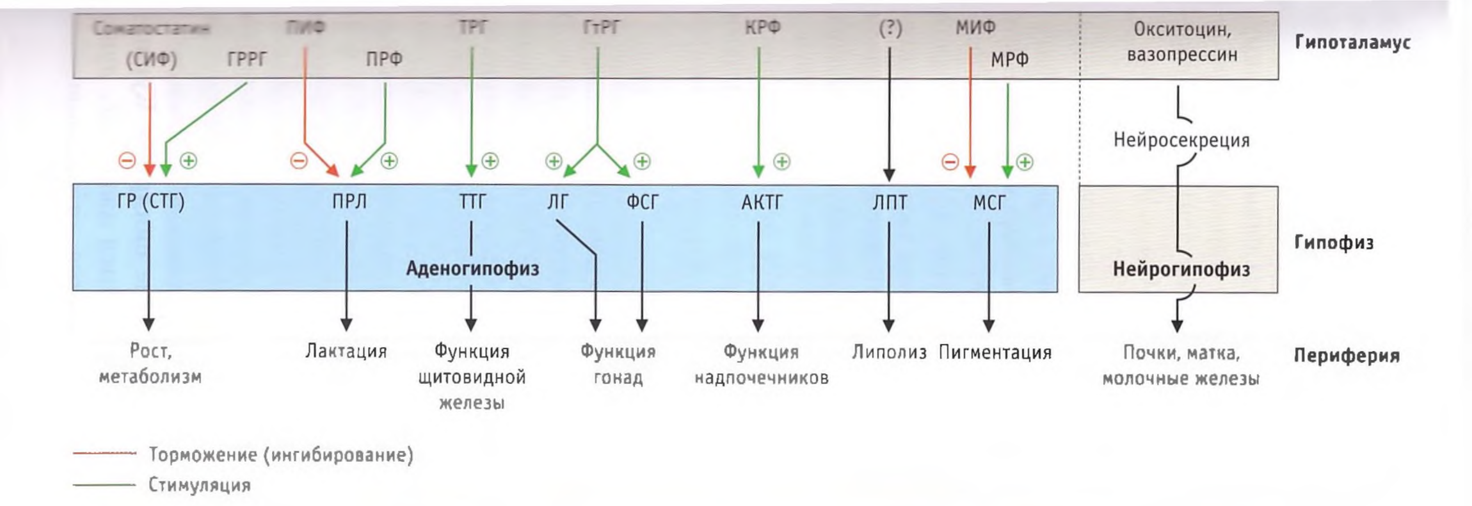
аденогипофиза выделяют СТГ (гормон роста) и пролактин (лютеотропный гормон). **Базофильные клетки** (β-клетки) секретируют ТТГ (тиреотропин, тиреостимулирующий гормон), кортикотропин (адренокортикотропный гормон), МСГ, ЛГ и ФСГ. **Хромофобные клетки** (γ-клетки), по имеющимся данным, гормоны не секретируют, однако некоторые авторы считают, что эти клетки играют определенную роль в синтезе АКТГ.

Гормоны, вырабатываемые клетками гипофиза, поступают в кровоток и стимулируют секрецию гормонов в периферических органах эндокринной системы. Периферические гормоны циркулируют в крови, а их концентрация, в свою очередь, влияет на секрецию соответствующих гормонов в гипоталамусе и гипофизе по механизму отрицательной обратной связи.

Нарушение гормонального баланса при дисфункции гипоталамо-гипофизарной системы

Причиной нарушения эндокринной функции гипофиза могут служить гормонально-активные опухоли (например, аденома гипофиза) или разрушение вещества гипофиза опухолями, не синтезирующими гормоны (гормонально-неактивные опухоли).

Пангипопитуитаризм (гипофизарная кахексия, болезнь Симмондса). Это наиболее тяжелый клинический синдром, обусловленный **нарушением всех функций гипофиза** и проявляющийся снижением мотивации, уменьшением физической активности, снижением массы тела, угнетением либидо, брадикардией, уменьшением пигментации кожи, нарушением роста волос в подмышечных областях и в области лобка, иногда даже развитием несахарного диабета (в случае поражения нейрогипофиза). Причиной развития синдрома могут послужить крупные гормонально-неактивные опухоли гипофиза, воронки или гипоталамуса (например, аденома, метастазы, глиома или краниофарингиома). Методом выбора в лечении пангипопитуитаризма, обусловленного опухолевым процессом, является удаление опухоли и заместительная гормональная терапия. Гипопитуитаризм может развиваться вследствие травмы или как осложнение нейрохирургических вмешательств. Внезапная утрата функции гипофиза с последующим развитием надпочечниковой недостаточности (аддисоновый криз, или гипоадреналовый криз) представляет собой угрожающее жизни состояние.



АКТГ — адренокортикотропный гормон (кортикотропин)
КРФ — кортикотропин-рилизинг-фактор
ФСГ — фолликулостимулирующий гормон
ГР (СТГ) — гормон роста (соматотропный гормон, соматотропин)
ГРРГ — гормона роста рилизинг-гормон
ЛГ — лютеинизирующий гормон
ГтРГ — гонадотропин-рилизинг-гормон
ЛПТ — липотропин
МИФ — мелатонин-ингибирующий фактор
МРФ — мелатонин-рилизинг-фактор
МСГ — меланоцитостимулирующий гормон (мелатонин)
ПИФ — пролактин-ингибирующий фактор (= дофамин)
ПРЛ — пролактин
ПРФ — пролактин-рилизинг-фактор
СИФ — соматотропин-ингибирующий фактор
ТРГ — тиротропин-рилизинг-гормон
ТТГ — тиреотропный гормон (тиротропин)

Рис. 6.**13. Регуляция эндокринной функции в гипоталамо-гипофизарной системе**

Гормонально-активные опухоли гипофиза. Опухоли, развивающиеся в аденогипофизе из одного вида клеток, вызывают клинические проявления, связанные с **гиперпродукцией соответствующего гормона или нескольких гормонов**. Если опухоль достаточно крупная и растет за пределами турецкого седла (**супраселлярно**), она **сдавливает окружающие структуры**, что приводит к появлению характерных дефектов полей зрения. Обычно в результате сдавления зрительного перекреста развивается битемпоральная гемианопсия (см. с.161).

Пролактинома. Большинство опухолей гипофиза (60–70%) секретируют пролактин. У женщин избыток циркулирующего в крови пролактина (гиперпролактинемия) вызывает **вторичную аменорею** в результате подавления секреции гонадотропин-рилизинг гормона, что наблюдается при концентрации пролактина в сыворотке свыше 40–100 нг/мл, а также **галакторею** и реже — гирсутизм. У мужчин гиперпролактинемия вызывает **импотенцию, гинекомастию** и галакторею. Методом выбора в лечении пролактиномы, вызывающей смещение окружающих структур, является удаление опухоли, как правило, через транссфеноидальный доступ. При опухолях меньшего размера с меньшими клиническими проявлениями допустимо консервативное лечение агонистами дофамина, такими как бромокриптин. Агонисты дофамина ингибируют секрецию пролактина.

Аденома, секретирующая гормон роста. Клинические проявления избыточной концентрации циркулирующего гормона роста (> 5 нг/мл) включают **акромегалию** — избыточный рост отдельных костей скелета (кисти, стопы, окружность головы) — остеопороз, гипертрихоз, снижение толерантности к глюкозе, гипертензию, гипертрофическую кардиомиопатию, зоб, компрессионную невропатию, в том числе синдром запястного канала, другие типы невропатии, проксимальную миопатию, нарушение сна (гиперсомния, синдром апноэ во сне) и нейропсихические нарушения (депрессия, психоз). Стандартным методом диагностики является пероральный тест на толерантность к глюкозе, в сочетании с характерным рефлекторным увеличением концентрации гормона роста. Методом выбора в лечении данного заболевания служит удаление опухоли.

АКТГ-секретирующая аденома вызывает развитие **синдрома Кушинга**, клиническими проявлениями которого являются ожирение, лунообразное лицо, снижение толерантности к глюкозе, отеки, аменорея,

Клинический пример 2: опухоль гипофиза/пролактинома

Мужчина 40 лет, обратился к семейному врачу с жалобами на своеобразные изменения в своем организме, которые беспокоили его в течение некоторого времени. В течение последних 2–3 лет он поправился на 50 кг и был вынужден покупать обувь на два размера больше, чем прежде. Кисти рук стали казаться ему «грубыми». Недавно он попал в автомобильную аварию в связи с тем, что не увидел другую машину, приближающуюся сбоку, а несколько дней назад по той же причине чуть было не наехал на пешехода. Из-за произошедших с ним неприятных случаев на дороге и отчасти в силу постоянной усталости и невозможности сконцентрироваться, он решил отказаться от вождения автомобиля. Кроме того, ему стало труднее справляться со своей работой. Головная боль, снижение либидо и импотенция больного, по его словам, не беспокоили.

При осмотре врач отметил, что масса тела больного составила 132 кг (раньше 82 кг), при этом рост не изменился и составил 193 см. Кисти и стопы были несоразмерно крупным (акромегалия). При помощи периметрии врач выявил битемпоральную гемианопсию. Кроме того, налицо была умеренная гинекомастия, правда, без галактореи. При лабораторном исследовании все показатели функции щитовидной железы (Т3, Т4, базальный уровень ТТГ и проба с тиролиберином), а также уровень АКТГ и кортизола, в пределах нормы. Одна-





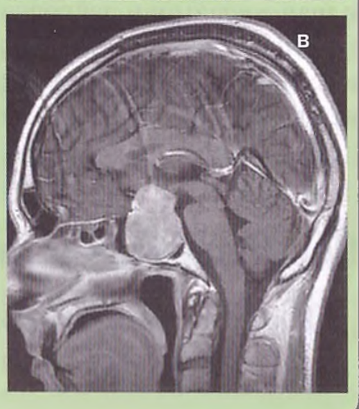


Рис. 6.**14. Крупная опухоль гипофиза (пролактинома) у больного 40 лет.** МРТ (**б** и **в** — с контрастным усилением), Т1-взвешенные изображения во фронтальной (**а**, **б**) и сагиттальной (**в**) плоскостях. Крупная опухоль, располагающаяся внутри турецкого седла и над ним, оттесняет зрительный перекрест кверху и растягивает его (**а**). Усиленное накопление контрастного вещества в опухоли (**б**, **в**). Турецкое седло значительно расширено (**в**)

ко были выявлены очень низкий уровень тестостерона (50 нг/мл) и аномально высокий уровень пролактина (590 мкг/дл). Введение тиролиберина вызвало еще большее повышение уровня пролактина до 2020 мкг/дл.

Полученные результаты позволили предположить наличие пролактин-синтезирующей аденомы гипофиза, вызывающей частичный гипопитуитаризм с нарушением синтеза гормонов аденогипофиза, преимущественно, гонадотропной группы.

На рентгенограмме черепа было выявлено существенное расширение турецкого седла в сочетании с частичной деструкцией его спинки и дна. На МРТ была выявлена опухоль размером 5 × 5 × 4 см. (рис. 6.**14**). Удалить столь крупную опухоль через транссфеноидальный доступ невозможно, поэтому, чтобы добраться до опухоли, была выполнена трепанация черепа в лобно-височной области. Макроскопически опухоль была плотной консистенции, серовато-желтой окраски с отдельными красноватыми включениями. Она плотно прилегала к дну средней черепной ямки, прирастала к терминальному отделу внутренней сонной артерии и сдавливала зрительный перекрест. Гистологически представляла собой эпителиальную опухоль с диффузным ростом, без лобулярной структуры, в отдельных участках определялась папиллярное (сосковидное) строение опухолевых клеток. При иммуногистохимическом исследовании было обнаружено увеличение экспрессии пролактина в 30—40% клеток опухоли, отдельные клетки давали окрашивание при тестах на АКТГ, ЛГ или СТГ. Возможно, избыточная секреция гормона роста и послужила причиной развития клинических признаков акромегалии. В послеоперационном периоде отмечалось преходящее развитие несахарного диабета, потребовавшего лечения ацетатом десмопрессина. В дальнейшем сохранялась недостаточность аденогипофиза, в связи с чем проводилась заместительная терапия гидрокортизоном и тироксином.

импотенция, тенденция к развитию тромбоэмболий, полиурия, стероидная миопатия и нейропсихические нарушения. Диагноз ставят на основании данных эндокринологического обследования и выявления повышенной концентрации кортизола в суточной моче. Методом выбора в лечении этого заболевания является удаление опухоли.

Периферическая вегетативная нервная система

Основы анатомии

Вегетативная (автономная) нервная система, действуя в содружестве с эндокринной системой (см. выше) и различными ядрами ствола мозга, регулирует жизненно важные функции, необходимые для поддержания постоянства внутренней среды организма (гомеостаз): дыхание, кровообращение, метаболизм, терморегуляцию, водно-солевой баланс, пищеварение, выделение и репродуктивную функцию. Использование

термина «автономная» нервная система объясняется тем, что регуляция этих функций осуществляется без участия сознания (см. выше).

Как уже упоминалось, гипоталамус служит для периферической вегетативной нервной системы основным регулирующим центром. Гипоталамус контролирует многочисленные функции организма посредством механизмов нервной (при помощи нервных импульсов) и гормональной (через гипоталамо-гипофизарную систему) регуляции. Однако эти вопросы уже рассматривались в предыдущих разделах нашей книги и широко освещены в руководствах по эндокринологии, физиологии и анатомии.

Эфферентное звено вегетативной нервной системы состоит из двух взаимодополняющих систем — **симпатической** и **парасимпатической** — которые, как правило, оказывают противоположное друг по отношению к другу действие. Эфферентные волокна обеих систем иннервируют гладкие мышцы внутренних органов, кровеносные сосуды и железы, и потому их принято называть *висцеральными эфферентными (висцеромоторными) волокнами*, чтобы отличать их от сенсорных *висцеральных афферентных волокон*, которые в отличие от первых не подразделяются на симпатические и парасимпатические волокна.

Общая схема симпатической и парасимпатической нервных систем. Конечный эфферентный путь, как симпатической, так и парасимпатической нервной системы, состоит из двух нейронов (рис. 6.**15**). Тела клеток **первых (преганглионарные) нейронов** находятся в ЦНС, в то время как **вторые (постганглионарные) нейроны** располагаются в периферических вегетативных узлах.

Первый нейрон симпатической нервной системы залегает в грудных и поясничных сегментах спинного мозга (в боковом промежуточном столбе сегментов Th1–L2 спинного мозга). По этой причине симпатическую нервную систему иногда называют **тораколюмбальной системой**. Некоторые из первых нейронов парасимпатической нервной системы расположены в ядрах III, VII, IX и X черепных нервов (см. ниже), в то время как остальные размещены в боковых рогах крестцовых сегментов спинного мозга (тазовая парасимпатическая система, S2–S4), поэтому парасимпатическую систему иногда называют **краниосакральной системой.**[1]

1 В русскоязычной литературе выделяют головной и крестцовый отделы парасимпатической системы [*прим. ред.*]

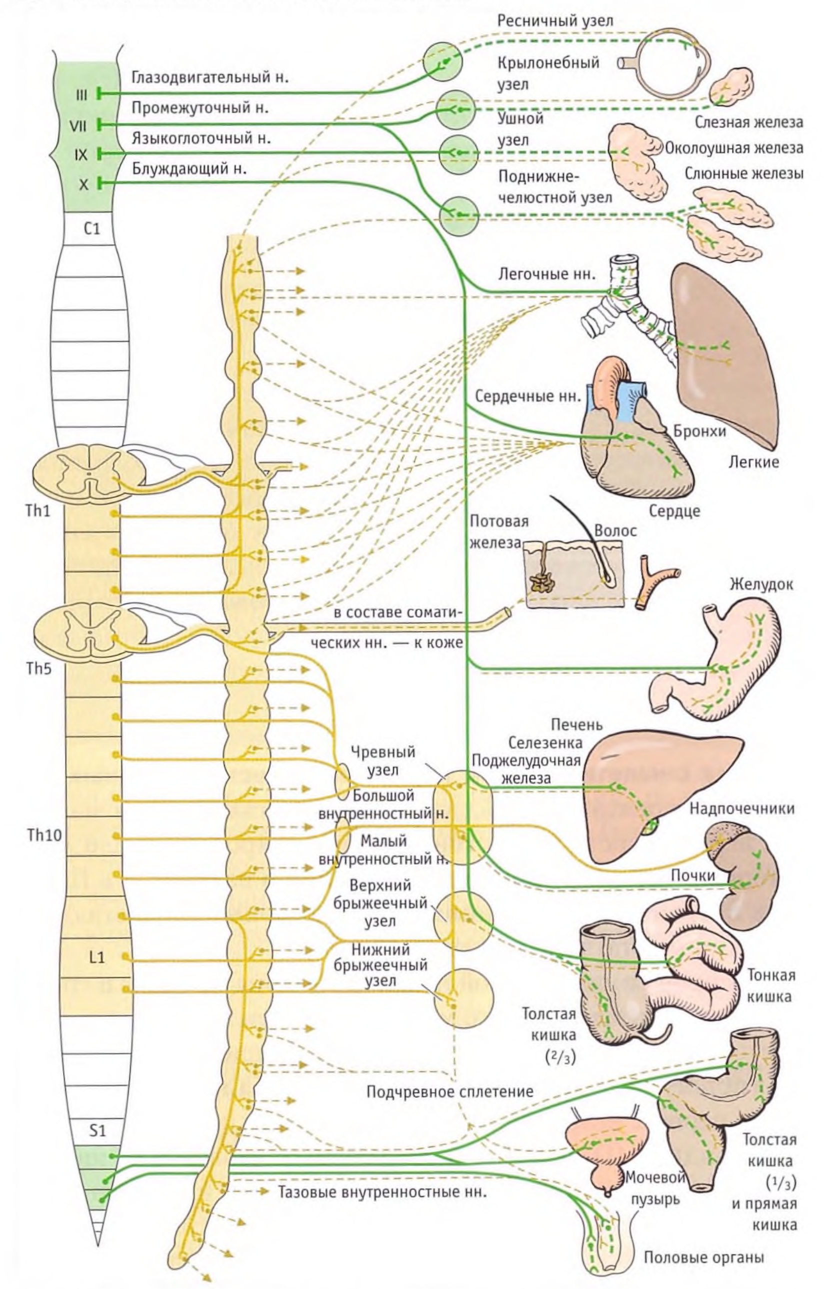


Рис. 6.**15. Симпатическая и парасимпатическая нервная система**. Симпатическая система обозначена желтым цветом, парасимпатическая система — зеленым цветом

Вторые нейроны симпатической нервной системы находятся в превертебральных и паравертебральных вегетативных узлах (узлы симпатических стволов и вегетативных нервных сплетений), а тела вторых парасимпатических нейронов — в стенках иннервируемых органов (интрамуральные узлы). Медиатором первых нейронов как симпатической, так и парасимпатической систем, служит ацетилхолин. Вторые нейроны парасимпатической нервной системы также в качестве медиатора выделяют ацетилхолин (поэтому еще одно название парасимпатической системы — **холинергическая система**). Медиатором постганглионарных симпатических нейронов является норадреналин (**адренергическая система**). Потовые железы служат исключением из этого правила: вторые симпатические нейроны, иннервирующие потовые железы, являются холинергическими, как и вторые нейроны парасимпатической нервной системы.

Гипоталамический контроль над деятельностью симпатической и парасимпатической нервных систем. Стимуляция **рострального** отдела гипоталамуса приводит к **повышению парасимпатической (трофотропной) активности**: уменьшается минутный объем сердца, развивается гипотензия, замедляется пульс и скорость основных метаболических процессов, уменьшается дыхательный объем, расширяются сосуды, усиливается потоотделение, слюноотделение и сократительная активность мочевого пузыря, уменьшается секреция адреналина (эпинефрин), усиливается перистальтика и суживаются зрачки. В противоположность этому стимуляция **каудального** отдела гипоталамуса приводит к **усилению симпатической (эрготропной) активности**: повышается артериальное давление, увеличивается частота сердечных сокращений, усиливается кровоснабжение скелетных мышц и легких, суживаются сосуды капиллярной сети желудочно-кишечного тракта, приводя к уменьшению кровоснабжения внутренних органов брюшной полости, увеличивается частота дыхания, повышается уровень глюкозы в крови, подавляется перистальтика, задерживается моча, увеличивается секреция адреналина, расширяются глазные щели и зрачки. Столь бурная реакция, охватывающая весь организм, направлена на то, чтобы привести организм в состояние физического напряжения и приготовить его к опасности или стрессу. В то время как симпатическая (эрготропная) реакция направлена на обеспечение работы организма в условиях физического напряжения, парасимпатическая трофотропная реакция способствует отдыху и восстановлению. Впрочем,

несмотря на общность этих принципов, различия между симпатической и парасимпатической активностью проявляются не столь явно.

Связи гипоталамуса с периферической вегетативной нервной системой. Гипоталамус регулирует и контролирует функцию симпатической и парасимпатической нервных систем через нисходящие проводящие пути, включающие медиальный пучок *переднего мозга* (рис. 6.**9**), *мамилло-тектальный тракт* и *задний продольный пучок Шютца* (рис. 6.**10**).

Эти пути обеспечивают связь гипоталамуса с *нисходящей системой ретикулярной формации* среднего мозга, которая, в свою очередь, передает нервные импульсы из ЦНС к различным отделам парасимпатической и симпатической нервной системы.

Симпатическая нервная система

Симпатическая нервная система влияет на гладкие мышцы кровеносных сосудов, внутренних органов брюшной полости, мочевого пузыря, прямой кишки, волосяных фолликулов и зрачков, а также на сердечную мышцу, потовые железы, слезные, слюнные и пищеварительные железы. Симпатическая система ингибирует функцию гладких мышц внутренних органов брюшной полости, мочевого пузыря, прямой кишки и пищеварительных желез, а другие органы-мишени, напротив, — стимулирует.

Диаметр артерий регулируется преимущественно симпатической нервной системой. Повышение симпатической активности приводит к вазоконстрикции, а снижение — к вазодилатации.

Анатомия. Преганглионарные симпатические волокна начинаются в грудных (Th1–Th12) и двух первых поясничных сегментах, как показано на рис. 6.**14**. Некоторые преганглионарные волокна оканчиваются на вторых нейронах в узлах правого и левого симпатических стволов (на рисунке показан только левый симпатический ствол). Остальные волокна пронизывают симпатический ствол, не прерываясь в нем, и завершаются на телах вторых нейронов, размещающихся в превертебральных узлах. В каждом случае постганглионарные волокна вторых нейронов несут к органам-мишеням импульсы симпатической иннервации.

Узлы симпатического ствола. Как показано на рис. 6.**16**, преганглионарные волокна, начинающиеся от нейронов боковых рогов спинного

мозга, впоследствии примыкают к аксонам соматических мотонейронов и вместе с ними покидают спинной мозг в составе переднего корешка. На уровне спинномозгового ганглия вегетативное волокно вновь ответвляется от соматического двигательного волокна и, образуя *белую соединительную ветвь*, входит в симпатический ствол. Белый цвет этих волокон обусловлен высокой степенью миелинизации. В симпатическом стволе преганглионарные волокна оканчиваются на вторых нейронах на уровне того же сегмента, который они покинули, или на несколько сегментов выше или ниже. Другие преганглионарные волокна проходят через симпатический ствол и, не прерываясь в синапсах, оканчиваются на вторых нейронах в превертебральных узлах. Немиелинизированные постганглионарные волокна выходят из симпатического ствола в виде *серых соединительных ветвей* и на уровне того же сегмента воссоединяются со спинномозговым нервом, волокна которого подходят к соответствующему кожному дерматому и иннервируют сосуды, мышцы, поднимающие волосы и потовые железы.

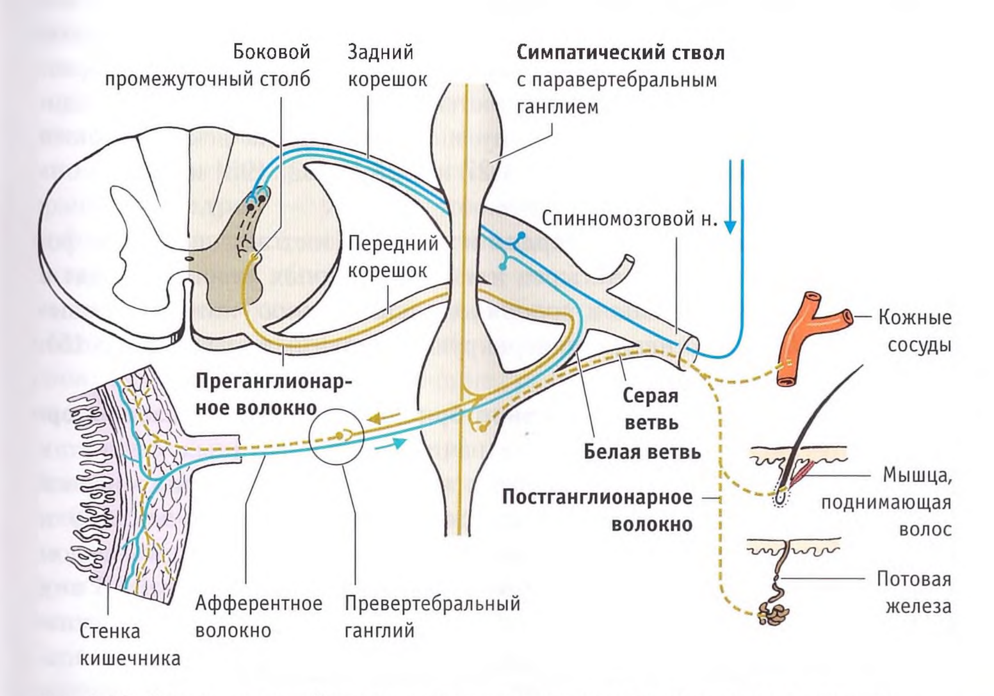


Рис. 6.**16. Симпатический ствол и преганглионарные и постганглионарные симпатические волокна**

Симпатическая иннервация головы и шеи. Как уже говорилось выше, одни постганглионарные волокна достигают своих зон периферической иннервации в составе сегментарных спинномозговых нервов, а другие следуют строго вдоль кровеносных сосудов и их ветвей, что, в частности, свойственно области головы и шеи. В шейном отделе спинного мозга симпатические нейроны отсутствуют, поэтому симпатическая иннервация головы и шеи осуществляется клетками боковых рогов (боковой промежуточный столб) первых (верхние) четырех – пяти грудных сегментов. Постганглионарные волокна, исходящие из этих сегментов, поднимаются по симпатическому стволу и завершаются в трех верхних узлах симпатического ствола: *верхнем шейном узле, среднем шейном узле* и *шейно-грудном (звездчатом) узле*. В этих узлах симпатические волокна переключаются на вторые нейроны, которые дают начало постганглионарным волокнам. Некоторые волокна в составе спинномозговых нервов подходят к шейным дерматомам. Другие, немиелинизированные волокна, начинающиеся от клеток верхнего шейного узла, образуют *наружное сонное сплетение*, которое распластано по одноименной артерии и ее ветвям в области головы и лица, иннервируя потовые железы, гладкие мышцы волосяных фолликулов и кровеносные сосуды. Некоторые волокна сопровождают внутреннюю сонную артерию, образуя внутреннее сонное сплетение, иннервирующее глаза (дилататор зрачка, глазничную мышцу и мышцу хряща века), а также слезные и слюнные железы (рис. 4.**27** и 4.**28** [с.192, 193] и 6.**15**).

Симпатическая иннервация сердца и легких. Постганглионарные волокна шейных и верхних четырех или пяти грудных узлов проходят в составе *сердечных нервов* к *сердечному сплетению*, иннервирующему сердце. *Легочные нервы* иннервируют бронхи и легкие (рис. 6.**15**).

Симпатическая иннервация органов брюшной полости и тазовых органов. Преганглионарные волокна начинаются в грудных сегментах (Th5–Th12) и в составе большого и малого внутренностных нервов следуют к непарным превертебральным узлам (*чревный, верхний* и *нижний брыжеечные узлы*), которые размещаются вдоль аорты рядом с местами отхождения соответствующих по названию ее ветвей. В них волокна внутренностных нервов образуют синапсы на вторых симпатических нейронах, которые дают начало постганглионарным волокнам, иннервирующим органы брюшной полости и таза. Симпатические постганглионарные волокна, в отличие от парасимпатических, облада-

ют исключительной длиной и прежде, чем попасть в органы-мишени, образуют различные сплетения (рис. 6.**15**).

Мозговое вещество надпочечников. В структуре симпатической нервной системы надпочечники занимают особое место. Сходство их мозгового вещества с симпатическими узлами заключается в том, что оно напрямую иннервируется преганглионарными волокнами. В мозговом веществе надпочечников эти волокна образуют синапсы с видоизмененными вторыми нейронами, которые не рассылают нервные импульсы по аксонам, а секретируют адреналин и норадреналин непосредственно в кровоток (рис. 6.**14**). Усилившаяся активность симпатической нервной системы побуждает мозговое вещество надпочечников выделять адреналин и норадреналин, переносящие симпатическое влияние на периферию. В условиях стресса это имеет первостепенное значение.

Симптомы поражения симпатической нервной системы

Синдром Горнера. Как упоминалось в главе 4 (см. с.191), поражение цилиоспинального центра, шейного отдела симпатического ствола (звездчатый узел) или вегетативного сплетения, распластанного вдоль сосудов головы и шеи, приводит к развитию синдрома Горнера на стороне поражения. Этот синдром включает триаду симптомов: **птоз** — опущение века в результате нарушения иннервации мышц хряща века; **миоз** — сужение зрачка вследствие нарушения функции дилататора зрачка; **ангидроз** — утрата потоотделения. Возможен также псевдоэнофтальм, значительно реже **истинный энофтальм** — результат западения глазного яблока вследствие ослабления функции глазничной мышцы. Кроме того, на ипсилатеральной половине лица в результате **вазодилатации**, наступающей из-за повреждения симпатических нервов, суживающих сосуды в норме, развиваются сухость и покраснение кожи.

Причины синдрома Горнера. Причиной синдрома Горнера может быть повреждение симпатических волокон, иннервирующих голову и шею, на любом участке. Одной из нередких причин синдрома становится бронхогенный рак верхушки легкого **(синдром Панкоста)**, сдавливающий шейный отдел симпатического ствола. В этих случаях синдром Горнера может оказаться первым клиническим проявлением опухоли.

Расслоение внутренней сонной артерии — другая опасная причина синдрома Горнера. При отслоении артериальной интимы кровь

затекает между слоями сосудистой стенки, что приводит к сужению просвета сосуда или его закупорке; разрыв артерии с формированием псевдоаневризмы (ложная аневризма) встречается редко. Расслоение сонной артерии может быть обусловлено различными причинами: *травмой* или *патологическим процессом в сосудистой стенке*, в том числе и фиброзно-мышечной дисплазией, предрасполагающей к разрыву интимы. Однако в большинстве случаев причина расслоения сонной артерии пока остается неизвестной.

Патогенез нарушения симпатической иннервации при расслаивании сонной артерии изучен не до конца. По одной из современных гипотез *сдавление* симпатических волокон интрамуральной гематомой приводит к их повреждению и нарушению симпатической иннервации. Согласно другому предположению, причиной нарушения симпатической иннервации является *ишемия* симпатических нервных волокон, поскольку они кровоснабжаются из мелких перфорирующих ветвей внутренней сонной артерии. Расслоение сонной артерии может привести к смещению или закупорке этих ветвей, однако ни одна из этих гипотез не кажется достаточно убедительной.

Синдром Горнера развивается также в результате развития патологического процесса в стволе мозга, в который вовлекаются центральные симпатические пути, как, например, происходит при синдроме Валленберга (см. с.270).

Нарушение сосудистой иннервации при дисфункции симпатической системы. Вазодилатацию (расширение сосудов) можно вызвать и с лечебной целью: так, в некоторых случаях для увеличения регионального кровотока, например, при болезни Рейно, выполняют симпатэктомию.

Вазодилатация из-за нарушения симпатической иннервации наблюдается также при поражении внутренностных нервов, что влечет за собой значительное увеличение объема крови в сосудах кишечника, то есть к депонированию крови во внутренних органах, повышающему риск развития внутреннего кровотечения.

Парасимпатическая нервная система

В отличие от симпатической нервной системы, парасимпатическая система не обладает системным влиянием: ее действие распространяется лишь на отдельные ограниченные области, чему есть очевидное подтверждение — все вторые (постганглионарные) нейроны размещаются

вблизи органов-мишеней. Кроме того, медиатором, высвобождающимся из парасимпатических нервных окончаний, является ацетилхолин, который быстро разрушается холинэстеразой, ввиду чего его действие относительно скоротечно.

Преганглионарные парасимпатические волокна, в отличие от коротких преганглионарных симпатических волокон, имеют большую длину. Они берут начало из ядер ствола мозга и из крестцовых сегментов спинного мозга (S2, S3, S4) (рис. 6.**15**).

Головной отдел парасимпатической нервной системы

Парасимпатическая иннервация головы. Тела преганглионарных нейронов располагаются в нескольких *ядрах ствола*, их аксоны проходят в составе *III, VII, IX и X черепных нервов*. (Строение и ход волокон этих нервов рассматривались в 4-й главе.) Преганглионарные волокна следуют к многочисленным вегетативным узлам, расположенным в непосредственной близости от иннервируемых органов (*ресничный, крылонебный, нижнечелюстной и ушной узлы*). В этих вегетативных узлах преганглионарные волокна образуют синапсы со вторыми (постганглионарные) нейронами. В области головы парасимпатические постганглионарные волокна относительно короткие, поскольку до иннервируемых органов они преодолевают небольшое расстояние. Как и симпатические постганглионарные волокна, они иннервируют гладкие мышцы, потовые железы, слезные и слюнные железы (рис. 6.**15**). Гладкие мышцы стенок кровеносных сосудов не имеют парасимпатической иннервации.

Парасимпатическая иннервация органов грудной и брюшной полости. Парасимпатическая часть блуждающего нерва (рис. 4.**49**, с.239) начинается от *заднего ядра блуждающего нерва*. Преганглионарные волокна в составе блуждающего нерва иннервируют сердце, легкие и органы брюшной полости (выше дистальной трети поперечной ободочной кишки) (рис. 6.**15**). Вторые (постганглионарные) нейроны располагаются в вегетативных сплетениях, размещенных вблизи иннервируемых органов или в стенке кишечника (межмышечное сплетение Ауэрбаха, подслизистое сплетение Мейсснера).

Крестцовый отдел парасимпатической нервной системы

Парасимпатическая иннервация органов тазовой полости и половых органов. Импульсы от крестцового отдела парасимпатической нервной

системы проходят по *тазовым внутренностным нервам и нижнему подчревному (тазовому) сплетению* к вегетативным узлам, расположенным в мышечном слое стенки толстой кишки (ниже дистальной трети поперечной ободочной кишки), прямой кишки, мочевого пузыря и половых органов (рис. 6.**15**). Парасимпатическая нервная система иннервирует органы тазовой полости, отвечая за опорожнение мочевого пузыря и прямой кишки. Кроме того, парасимпатическая система обеспечивает эрекцию полового члена, в то время как за эякуляцию, которая возникает в результате сокращения семявыводящего (семенного) протока и семенных пузырьков, отвечает симпатическая нервная система.

Вегетативная иннервация и функциональные расстройства деятельности внутренних органов

Симпатическая и парасимпатическая иннервация отдельных органов представлена в табл. 6.**1**. Иннервация органов тазовой полости будет более подробно рассмотрена в следующих разделах, так как расстройство функции этих органов нередко бывает обусловлено нарушением вегетативной иннервации. Наибольшее значение среди этих нарушений представляет дисфункция мочевого пузыря.

Иннервация мочевого пузыря

Парасимпатическая иннервация. Двигательная иннервация мочевого пузыря осуществляется главным образом парасимпатической системой. Тазовые внутренностные нервы, берущие начало из крестцовых сегментов S2, S3 и S4, проходят к парасимпатическим узлам в стенке мочевого пузыря и к гладкой мышце внутреннего сфинктера мочеиспускательного канала (рис. 6.**15** и 6.**17**). Парасимпатическая стимуляция вызывает сокращение гладкой мышцы-детрузора в стенке мочевого пузыря (мышца, выталкивающая мочу) и одновременное расслабление внутреннего сфинктера мочеиспускательного канала, что приводит к истечению мочи.

Симпатическая иннервация. Симпатические волокна, иннервирующие мочевой пузырь, начинаются от клеток бокового промежуточного столба в нижнем грудном и верхнем поясничном отделах спинного мозга (сегменты Th12, L1 и L2). Эти волокна проходят через каудаль-

Таблица 6.1 Симпатическая и парасимпатическая нервная система

	Симпатическая			Парасимпатическая		
орган	преганглионарный нейрон	постганглионарный нейрон	действие	преганглионарный нейрон	постганглионарный нейрон	действие
Глаз	Th1–Th2	Верхний шейный узел	Мидриаз	Ядро Эдингера—Вестфаля (добавочное ядро глазодвигательного нерва)	Ресничный узел	Миоз, сокращение ресничной мышцы (аккомодация)
Слезная, подъязычная и поднижнечелюстная железы	Th1–Th2	Верхний шейный узел	Вазоконстрикция, секреция (выделение вязких секретов)	Верхнее слюноотделительное ядро	Крылонебный узел	Слезотечение, слюноотделение (водянистая слюна), вазодилатация
Околоушная железа	Th1–Th2	Верхний шейный узел	Вазоконстрикция, секреция	Нижнее слюноотделительное ядро	Ушной узел	Слюноотделение
Сердце	Th1–Th4 (Th5)	Верхний, средний и нижний шейные узлы и верхний грудной узел	Повышение частоты сердечных сокращений, дилатация венечных артерий	Заднее ядро блуждающего нерва	Сердечное сплетение	Брадикардия, сужение венечных артерий
Тонкий кишечник и восходящая ободочная кишка	Th6–Th10	Чревный узел, верхний брыжеечный узел	Подавление перистальтики и секреции	Заднее ядро блуждающего нерва	Межмышечное сплетение Ауэрбаха, подслизистое мейсснеровское сплетение	Перистальтика, секреция, вазодилатация

	Симпатическая			Парасимпатическая		
орган	преганглионарный нейрон	постганглионарный нейрон	действие	преганглионарный нейрон	постганглионарный нейрон	действие
Поджелудочная железа	Th6-Th10	Чревный узел	—	Заднее ядро блуждающего нерва	Периартериальное сплетение	Секреция
Нисходящая ободочная и прямая кишка	L1-L2	Нижний брыжеечный узел, подчревный узел	Подавление перистальтики и секреции	S2-S4	Межмышечное сплетение Ауэрбаха, подслизистое мейсснеровское сплетение	Секреция, перистальтика, эвакуация
Почки, мочевой пузырь	L1-L2	Чревный узел, почечное и подчревное сплетения	Сокращение внутреннего сфинктера, вазоконстрикция (сужение сосудов)	S2-S4	Подчревное сплетение (мочепузырное сплетение)	Расслабление внутреннего сфинктера, сокращение детрузора (мышцы, выталкивающей мочу), вазодилатация
Надпочечник	Th11–L1	Клетки надпочечников	Секреция (норадреналин, адреналин)	-	-	-
Мужские половые органы	L1-L2 (тазовые внутренностные нервы)	Верхнее и нижнее подчревные сплетения (тазовое сплетение)	Эякуляция, вазоконстрикция	S2-S4	Подчревное сплетение (тазовое сплетение)	Эрекция, вазодилатация, секреция

Орган	Симпатическая: преганглионарный нейрон	Симпатическая: постганглионарный нейрон	Симпатическая: действие	Парасимпатическая: преганглионарный нейрон	Парасимпатическая: постганглионарный нейрон	Парасимпатическая: действие
Кожа головы и шеи	Th2–Th4	Верхний и средний шейные узлы	Вазоконстрикция, потоотделение, пилоэрекция	-	-	-
Руки	Th3–Th6	Нижний шейный узел и верхний грудной узел		-	-	-
Ноги	Th10–L2	Нижний поясничный и верхний крестцовый узлы		-	-	-

ную часть симпатического ствола и в составе нижних внутренностных нервов подходят к нижнему брыжеечному узлу. Постганглионарные симпатические волокна, начинающиеся от клеток этого узла, направляются в составе нижнего подчревного сплетения к мышечному слою в стенке мочевого пузыря и к гладким мышцам внутреннего сфинктера мочеиспускательного канала (рис. **6.15** и **6.17**).

Чувствительная иннервация. Афферентные волокна начинаются в ноцицепторах и проприорецепторах стенки мочевого пузыря, реагирующих на растяжение. Наполнение мочевого пузыря рефлекторно повышает тонус мышц стенки мочевого пузыря и внутреннего сфинктера мочеиспускательного канала, которые иннервируются нейронами крестцовых сегментов (S2–S4) и внутренностными тазовыми нервами. Усиление давления на стенку мочевого пузыря воспринимается на уровне сознания, поскольку часть афферентных импульсов по задним

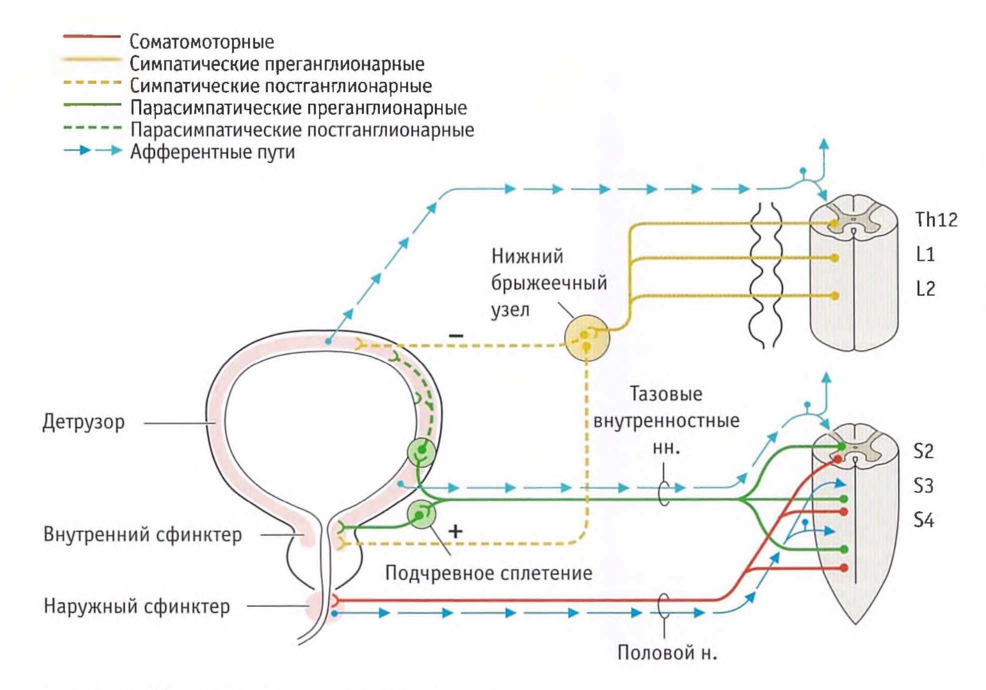


Рис. 6.**17. Иннервация мочевого пузыря**

канатикам спинного мозга устремляются в ствол мозга к центру мочеиспускания, который размещается в ретикулярной формации вблизи от голубоватого места. Из центра мочеиспускания импульсы следуют в парацентральную дольку на медиальной поверхности больших полушарий, также к другим областям мозга.

Регуляция функции мочевого пузыря: наполнение мочевого пузыря и мочеиспускание

Мочевой пузырь выполняет две основные функции: **накопление мочи** и **последующее периодическое полное опорожнение**.

Наполнение мочевого пузыря достигается за счет *сокращения внутреннего и наружного сфинктеров мочеиспускательного канала*, а у женщин – преимущественно за счет повышения тонуса мышц тазового дна. Симпатические эфферентные волокна, идущие от сегментов Th11–L2, активируют α-рецепторы внутреннего сфинктера и также, по-видимому, тормозят активность мышцы, выталкивающей мочу (детру-

зор) по механизму, который не до конца изучен. Наружный сфинктер мочеиспускательного канала — поперечнополосатая мышца, которая, как и мышцы тазового дна, получает соматическую иннервацию по эфферентным волокнам полового нерва (S2–S4, см. выше).

Непроизвольному сокращению мышцы-детрузора при усилении давления на стенку мочевого пузыря после его наполнения эффективно противостоит сужение наружного сфинктера, иннервируемого мотонейронами передних рогов, расположенных в крестцовых сегментах спинного мозга. В тоже время активация симпатической системы в поясничном отделе спинного мозга приводит к закрытию внутреннего сфинктера и расслаблению мышцы-детрузора.

Мочеиспускание. Наиболее значимым стимулом для мочеиспускания является *растяжение стенки* мочевого пузыря, возбуждающее висцеральные сенсорные афферентные нейроны, отчего появляется позыв на мочеиспускание и в содружестве с деятельностью высших нервных центров ведет к *сокращению мышцы-детрузора*. Гладкие мышцы мочевого пузыря иннервируются парасимпатическими нейронами, расположенными в крестцовых сегментах спинного мозга и дающими начало тазовым нервам. Опорожнению мочевого пузыря способствуют произвольное сокращение *мышц брюшного пресса* и *одновременное расслабление внутреннего и наружного сфинктеров мочеиспускательного канала*.

На надсегментарном уровне контроль за мочеиспусканием осуществляет *мостовой центр мочеиспускания*; здесь начинаются нисходящие эфферентные волокна, идущие в составе медиального и латерального ретикулоспинальных путей и согласующие одновременное расслабление внутреннего и наружного сфинктеров с сокращением детрузора. Не исключено, что медиатором в этом процессе служит глутамат. Анатомия центра мочеиспускания изучена не до конца. Тормозящее влияние на этот центр могут оказывать афферентные волокна, идущие из высших корковых центров, включая кору лобной доли, поясную извилину, парацентральную дольку и базальные ганглии.

Нарушение функции мочевого пузыря

Как было показано в предыдущем разделе, регуляция наполнения мочевого пузыря и мочеиспускания требует отлаженного взаимодействия множества анатомических образований, некоторые из которых значительно удалены друг от друга. Таким образом, поражение цен-

тральной и периферической нервной системы в различных местах может вызывать нарушение функции мочевого пузыря различной степени выраженности.

Нарушение функции мочевого пузыря может быть обусловлено анатомическим повреждением мочевого пузыря или мочеиспускательного канала (опухоль мочевого пузыря, внутрипузырная обструкция из-за стриктуры мочевого пузыря или гипертрофии предстательной железы) или может произойти из-за повреждения структур нервной системы, иннервирующих мочевой пузырь (**нейрогенная дисфункция мочевого пузыря**). В основе нейрогенной дисфункции мочевого пузыря может лежать поражение периферических нервов, вегетативных нервных сплетений, спинного мозга или высших нервных центров.

Нарушение механизмов надсегментарного контроля часто оказывается причиной дисфункции мочевого пузыря, например, у больных рассеянным склерозом. Нарушение взаимодействия между мостовым центром мочеиспускания и другими высшими центрами, регулирующими его деятельность, играет важную роль в развитии нейрогенной дисфункции мочевого пузыря при дегенеративных заболеваниях нервной системы, в том числе при болезни Паркинсона.

Нейрогенная дисфункция мочевого пузыря

Типичными проявлениями нейрогенной дисфункции мочевого пузыря являются изменение частоты мочеиспускания и позывов на мочеиспускание, недержание, затруднение и неполное опорожнение мочевого пузыря и рецидивирующие инфекции мочевыделительной системы.

Первым этапом успешного лечения нейрогенной дисфункции мочевого пузыря является правильная диагностика. Необходимо учитывать различные стороны функционирования мочевого пузыря, в том числе необходимо получить ответы на ряд вопросов. Когда и как часто опорожняется мочевой пузырь? Полностью ли опорожняется мочевой пузырь? Можно ли считать позывы на мочеиспускание нормальными либо они снижены, либо слишком усилены? Нет ли инфекции мочевых путей? Способен ли больной произвольно удерживать мочу? (Нет ли недержания мочи?)

Нестабильность детрузора и гиперрефлексия детрузора. Эти состояния характеризуются преждевременным сокращением детрузора во время фазы наполнения мочевого пузыря. Термин «нестабильность» относится к нарушению нормального тормозящего влияния на сокращение детрузора; термин «гиперрефлексия» предполагает, что нарушение опорожнения

мочевого пузыря вызвано заболеванием нервной системы. К этиологическим факторам гиперрефлексии детрузора относят такие клинические синдромы как гиперактивный нейрогенный мочевой пузырь, автоматический мочевой пузырь и нестабильность мочевого пузыря. В этих случаях *очаг поражения расположен выше крестцовых сегментов спинного мозга* и повреждает волокна, оказывающие тормозящее влияние на детрузор. Основными симптомами изолированной гиперрефлексии детрузора служат **императивные позывы на мочеиспускание в сочетании с императивным недержанием мочи и небольшим объемом остаточной мочи в мочевом пузыре**. Основными причинами этого состояния являются рассеянный склероз, цереброваскулярные заболевания, нормотензивная гидроцефалия, болезнь Паркинсона, травма спинного мозга, а также травма или опухоль лобных долей.

Детрузорно-сфинктерная диссинергия — это непроизвольное сокращение детрузора без расслабления наружного сфинктера мочеиспускательного канала. Очаг поражения расположен *между крестцовыми сегментами спинного мозга и мостовым центром мочеиспускания*. Основными симптомами служат **императивные позывы на мочеиспускание в сочетании с неполным опорожнением мочевого пузыря**. Детрузорно-сфинктерная диссинергия нередко сопровождается осложнениями, особенно восходящими инфекциями мочевыводящих путей, которые встречаются чаще у мужчин, чем у женщин, так как женщинам присуща меньшая резистентность выходного отдела мочевого пузыря. Наиболее распространенными причинами этого состояния являются рассеянный склероз, шейная миелопатия, опухоли спинного мозга, сосудистые мальформации и травмы. Это состояние следует отличать от редко встречающейся *функциональной обструкции шейки мочевого пузыря* — заболевания неизвестной этиологии, которое сопровождается большим остаточным объемом мочи и может вызвать нарушение функции почек.

Арефлексия детрузора. Это состояние возникает в результате нарушения афферентной или эфферентной иннервации мышцы-детрузора. В редких случаях наблюдается изолированное нарушение афферентной или эфферентной иннервации, так как афферентные и эфферентные импульсы вместе проходят через тазовые парасимпатические нервы и крестцовые сегменты спинного мозга. Таким образом, любой очаг, повреждающий один тип волокон, неизбежно также вызовет поврежде-

ние волокон второго типа. Клиническими проявлениями арефлексии детрузора служат **уменьшение позывов на мочеиспускание, невозможность начать мочеиспускание и недержание мочи, вызванное переполнением мочевого пузыря** (парадоксальная ишурия), при котором объем мочи в мочевом пузыре может достигать 2000 мл. *Очаг поражения располагается в крестцовом отделе спинного мозга или в направляющихся к нему (выходящих из него) периферических нервах.* Причиной могут быть опухоли, поражающие мозговой конус и/или конский хвост, стеноз позвоночного канала на уровне поясничного отдела и грыжа диска, полирадикулит (в том числе синдром Гийена—Барре), диабетическая или алкогольная полирадикулоневропатия, спинная сухотка, последствия хирургии и лучевой терапии патологических процессов в тазовых органах, миелодисплазия и синдром фиксированного спинного мозга.

Арефлексия детрузора вследствие дисфункции крестцовых сегментов спинного мозга выявляется у 20–30% больных рассеянным склерозом. У большинства указанных больных объем остаточной мочи значительно увеличен. Это связано с тем, что попытки опорожнения мочевого пузыря часто малопродуктивны ввиду нарушения расслабления наружного сфинктера мочеиспускательного канала.

Истинное недержание мочи при напряжении (стрессовое недержание мочи) диагностируется при нормальной функции детрузора и обусловлено исключительно нарушением функции наружного сфинктера уретры. Истинное недержание мочи при напряжении — наиболее распространенный тип нарушения опорожнения мочевого пузыря у женщин, возникающий преимущественно после гистерэктомии, а также у многорожавших женщин с пролапсом матки. Частота этого состояния повышается с возрастом. Истинное недержание мочи при напряжении также может быть проявлением различных нейрогенных нарушений опорожнения мочевого пузыря, включая гиперрефлексию детрузора и детрузорно-сфинктерную диссинергию.

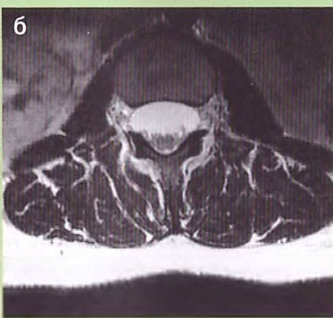
Ненейрогенная дисфункция мочевого пузыря

Интравезикальная обструкция, как правило, возникает у мужчин, часто в результате доброкачественной гиперплазии предстательной железы, и клинически проявляется учащением позывов на мочеиспускание, поллакиурией, никтурией, задержкой мочи и парадоксальной ишурией.

Клинический пример 3: синдром жесткой конечной нити

Женщина 27 лет, няня, ранее считавшая себя здоровой, обратилась к семейному врачу с жалобами на затрудненное мочеиспускание. Ей было трудно начать мочеиспускание, моча выделялась с трудом, она была вынуждена тужиться, но после мочеиспускания чувствовала, что мочевой пузырь опорожнен не полностью. В промежутках между посещениями туалета непроизвольно упускала небольшие объемы мочи. В конце концов однажды у нее непроизвольно произошла дефекация. Этим она была крайне обеспокоена, ей было стыдно выйти на улицу и, наконец, пациентка прекратила ходить на работу. При опросе она не могла вспомнить, чтобы ее когда-либо беспокоила головная боль или у нее была травма головы.





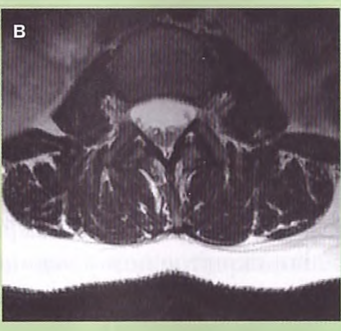


Рисунок 6.18 Синдром жесткой конечной нити (фиксированного спинного мозга). МРТ: **а** — Т2-взвешенное изображение в сагиттальной плоскости. Позвоночный канал в поясничной области расширен, мозговой конус расположен необычно низко (на уровне дужки позвонка L_{IV}) и прилегает к твердой мозговой оболочке. Другие пороки развития, такие как дермальный синус, липома или менингомиелоцеле, отсутствуют; **б, в** — на аксиальных Т2-взвешенных изображениях напротив Th12 (**б**) и L2 (**в**) позвонков четко виден спинной мозг. При этом даже на уровне L2 диаметр спинного мозга превышает диаметр конского хвоста. Мозговой конус сращен с твердой мозговой оболочкой.

Неврологический осмотр выявил гипестезию в крестцовых дерматомах (седловидная гипестезия) и выраженное снижение тонуса сфинктеров. Сила в мышцах ног сохранена. С целью исключения объемного образования, сдавливающего мозговой конус или конский хвост, была проведена МРТ (рис. 6.18). Исследование выявило аномалию развития позвоночного канала в области пояснично-крестцового отдела с необычно низким расположением мозгового конуса (синдром жесткой конечной нити спинного мозга).

При этом заболевании мозговой конус прилежит непосредственно к дорсальной твердой мозговой оболочке и срастается с ней, из-за чего в процессе развития он не поднимается на уровень L_I–L_{II}, как это происходит в норме. Дебют неврологических проявлений может быть значительно отсрочен. Патогенез синдрома изучен не до конца. Поскольку неврологические нарушения прогрессировали, было проведено нейрохирургическое вмешательство: конус спинного мозга отделили от твердой мозговой оболочки, после чего неврологические расстройства полностью исчезли.

Дисфункция наружного сфинктера мочеиспускательного канала, препятствующая адекватному расслаблению сфинктера мочеиспускательного канала, является частой причиной обструктивных нарушений опорожнения мочевого пузыря у молодых женщин. Это состояние характеризуется патологическими изменениями на электронейромиограмме, напоминающими миотонические разряды. Электромиографическое исследование в диагностике этого заболевания необходимо, чтобы отличить его от двух других важных заболеваний, встречающихся у молодых женщин и сопровождающихся нарушением опорожнения мочевого пузыря — рассеянный склероз и психогенная дисфункция мочевого пузыря.

Энурез — непроизвольное мочеиспускание во сне днем или ночью у людей старше 4 лет при отсутствии каких-либо видимых причин. По определению энурез — не связан со структурным повреждением нервной системы. Дифференциальная диагностика включает *органические* неврологические и урологические причины недержания мочи во время сна, в том числе эпилепсию, скрытое незаращение дуг позвонков (*spina bifida occulta*) и пороки развития мочеполовой системы. В некоторых случаях показан суточный электроэнцефалографический мониторинг.

Иннервация прямой кишки

Во многом процессы опорожнения прямой кишки и опорожнения мочевого пузыря схожи (рис. 6.**19**).

Заполнение прямой кишки активизирует рецепторы растяжения в стенке прямой кишки, импульсы от которых поступают по нижнему подчревному сплетению к сегментам S2–S4 крестцового отдела спинного мозга. Афферентные импульсы в спинном мозге восходят к высшим центрам контроля дефекации, расположенным, вероятно, в ретикулярной формации моста и в коре большого мозга.

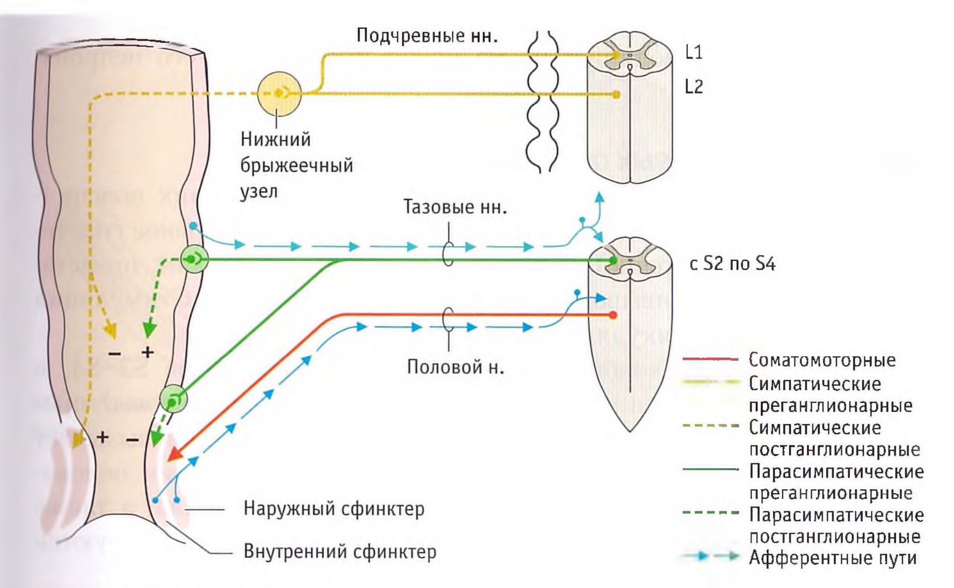


Рис. 6.**19. Иннервация прямой кишки**

Перистальтика прямой кишки запускается парасимпатической иннервацией из крестцовых сегментов S2–S4, которая одновременно вызывает расслабление внутреннего сфинктера. Симпатическая нервная система, наоборот, подавляет перистальтику. Наружный сфинктер, будучи поперечнополосатой мышцей, находится под произвольным контролем.

Опорожнение прямой кишки происходит в основном при содействии произвольно сокращающихся мышц брюшной стенки.

Нарушения опорожнения прямой кишки

Запор. Пересечение спинного мозга выше уровня расположения центров дефекации в пояснично-крестцовых сегментах спинного мозга вызывает запор. Перерыв афферентного звена рефлекторной дуги, обеспечивающей дефекацию, приводит к тому, что информация о наполнении прямой кишки не достигает высших нервных центров; в то же время прерывание нисходящих двигательных волокон нарушает произвольное сокращение мышц брюшной стенки. Часто выявляется неадекватное сокращение сфинктера по причине спастического пареза.

Недержание кала. Поражение крестцового отдела спинного мозга (S2–S4) приводит к выпадению анального рефлекса и вызывает недержа-

ние кала. Если кал водянистый, то может происходить его непроизвольное упускание.

Иннервация половых органов у мужчин

Эфферентные симпатические волокна, идущие от верхних поясничных сегментов спинного мозга, через периартериальное нервное сплетение (подчревное сплетение) проходят к семенным пузырькам, предстательной железе и семявыводящему (семенному) протоку. Стимуляция сплетения вызывает эякуляцию (рис. 6.**20**).

Парасимпатические волокна, начинающиеся от сегментов S2–S4, в составе тазовых внутренностных нервов (возбуждающие нервы) проходят к пещеристым телам. Парасимпатическая активация вызывает в пещеристых телах вазодилатацию, что приводит к эрекции полового члена (рис. 6.**20**). Сфинктер мочеиспускательного канала, а также седалищно-пещеристая и луковично-губчатые мышцы иннервируются половым нервом.

Функция половых органов находится под контролем гипоталамуса, который влияет на функцию половых органов частично через нервные окончания (ретикулоспинальные волокна) и частично посредством гуморальной регуляции (гормоны).

Нарушение половой функции

Пересечение спинного мозга на уровне грудного отдела вызывает эректильную дисфункцию. Возможно развитие рефлекторного приапизма и периодической эякуляции. Известны случаи, когда параплегия сочеталась с атрофией яичек.

Поражение крестцовых сегментов спинного мозга на уровне S2–S4 также вызывает импотенцию, однако ни эрекции, ни эякуляция в этих случаях не бывает.

Висцеральная и отраженная боль

Афферентные вегетативные волокна участвуют в многочисленных вегетативных регуляторных кольцах обратной связи. Большинство импульсов, проходящих по этим волокнам, не достигает сознания.

Висцеральная боль. Человек все-таки *может* сознательно ощущать переполнение полых внутренних органов. В результате активации рецепторов давления или растяжения в стенке полых органов их импульсы

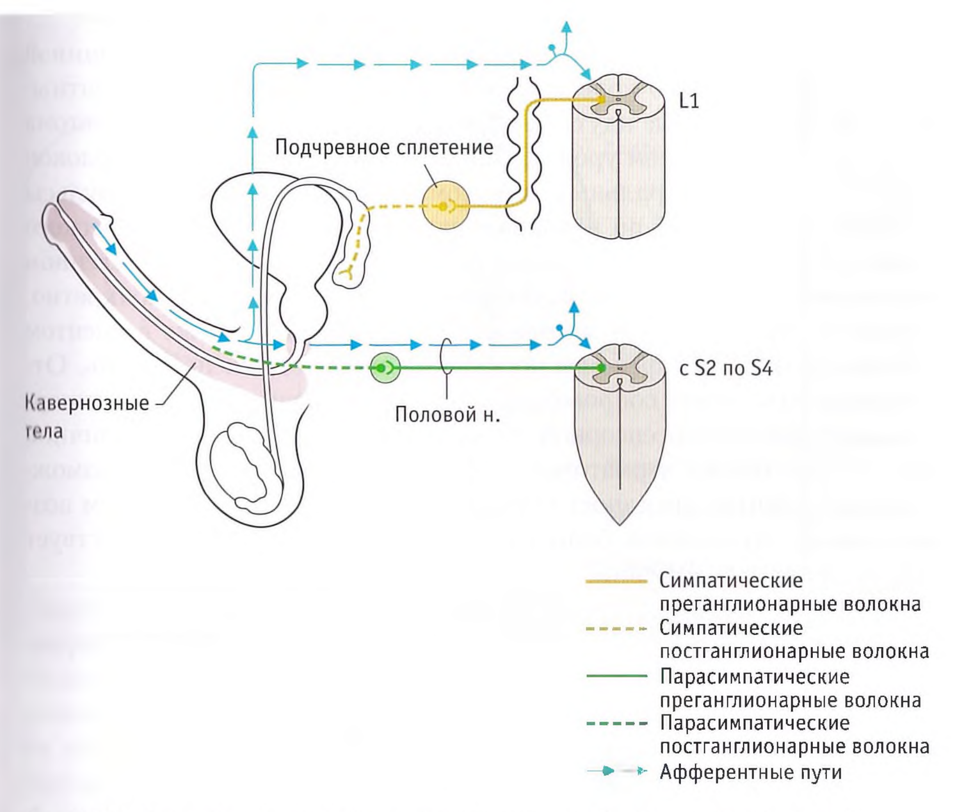


Рис. 6.**20**. **Иннервация половых органов у мужчин (эрекция и эякуляция)**

по афферентным вегетативным волокнам поступают в ЦНС. Значительное переполнение полого органа ощущается как боль. Кроме того, раздражение стенки внутреннего органа может вызвать рефлекторный спазм гладкой мышцы, что также приводит к появлению боли, как, например, при желчной колике, спровоцированной камнями в желчном пузыре, или почечной колике, связанной с образованием камней в почках. Воспаление или ишемия внутренних органов также ощущается как боль (например, при стенокардии).

Боль, исходящая из внутренних органов, носит диффузный характер и определяется нечетко. Кроме того, боль может ощущаться не в области пораженного органа, а в определенной зоне на поверхности тела, связанной с данным органом (зоны Захарьина–Геда, см. рис. 6.**21**).

Отраженная боль. Тела первых (афферентных) вегетативных нейронов, как и тела первых (афферентных) соматических нейронов, размещают-

ся в спинномозговом ганглии. Вегетативные волокна входят в спинной мозг в составе заднего корешка вместе с соматическими афферентными волокнами, которые идут от соответствующего миотома и дерматома на каждом сегментарном уровне. При активации афферентных волокон каждого типа (висцеральных или соматических) нервные импульсы устремляются в ЦНС по волокнам латерального спиноталамического тракта (рис. 6.**22**). Следовательно, боль, возникающая в определенном внутреннем органе, иногда ощущается в другой области, а конкретно, в области дерматома или миотома, иннервируемого тем же сегментом спинного мозга. Этот феномен носит название — отраженная боль. Отраженная боль может сопровождаться гиперчувствительностью (гиперестезией) при соматосенсорной стимуляции, выраженной в различной мере, в зоне тех же дерматомов, в которых ощущается боль. Возможно также развитие ригидности брюшной стенки. Точный механизм возникновения отраженной боли изучен не полностью, хотя существует множество предположений.

Например, боль в сердце часто ощущается в других областях тела. В левый верхний грудной сегмент поступают соматические афферентные волокна от левой половины грудной клетки и левой руки, а также висцеральные афферентные волокна, идущие от сердца. Заболевания сердца, особенно ишемия миокарда, часто вызывают боль в одном из этих дерматомов (стенокардия, или «грудная жаба»). Знание кожных зон, в которых возникают рефлекторные боли, исходящие из внутренних органов, имеет большое значение в диагностике внутренних болезней. Эти зоны носят название зон Захарьина—Геда (рис. 6.**21**). По той же причине импульсы, берущие начало в коже, могут проецироваться (отражаться) во внутренние органы. Не вызывает сомнения тот факт, что в образовании висцеральных рефлекторных дуг в спинном мозге принимают участие соматические афферентные волокна. Это служит объяснением того, что воздействие на поверхность тела с лечебной целью (прогревание, компрессы, растирание) часто приводит к облегчению боли, исходящей из внутренних органов, иннервируемых вегетативной нервной системой.

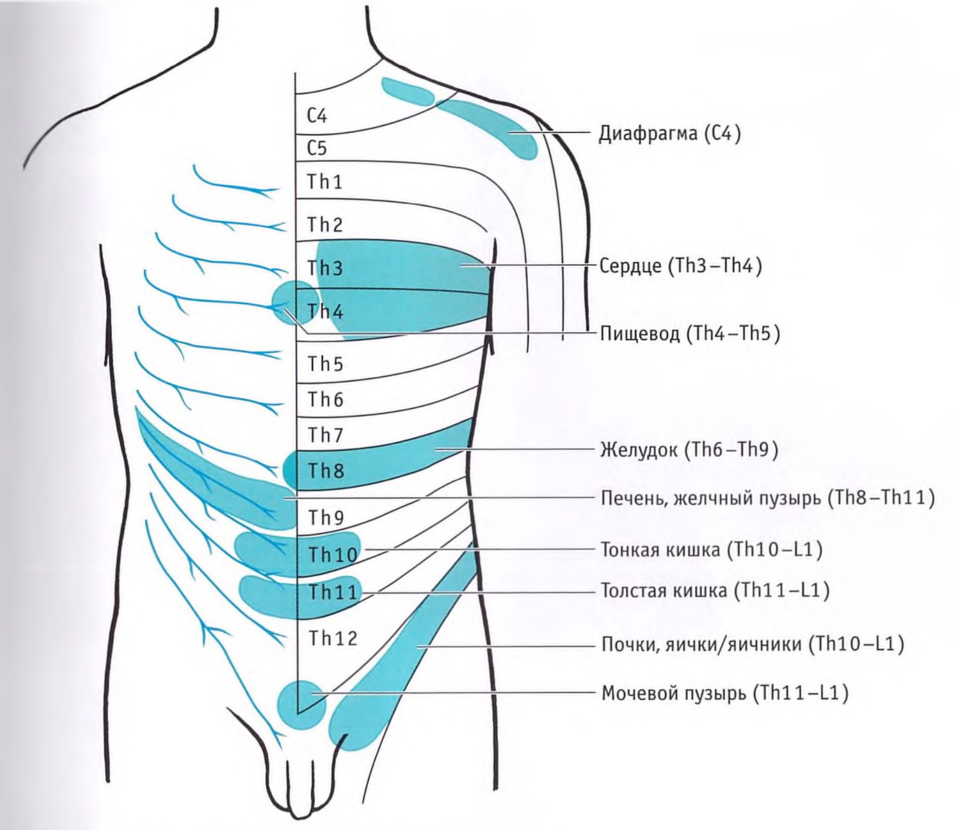


Рис. 6.**21. Зоны Геда (зоны Захарьина—Геда)**

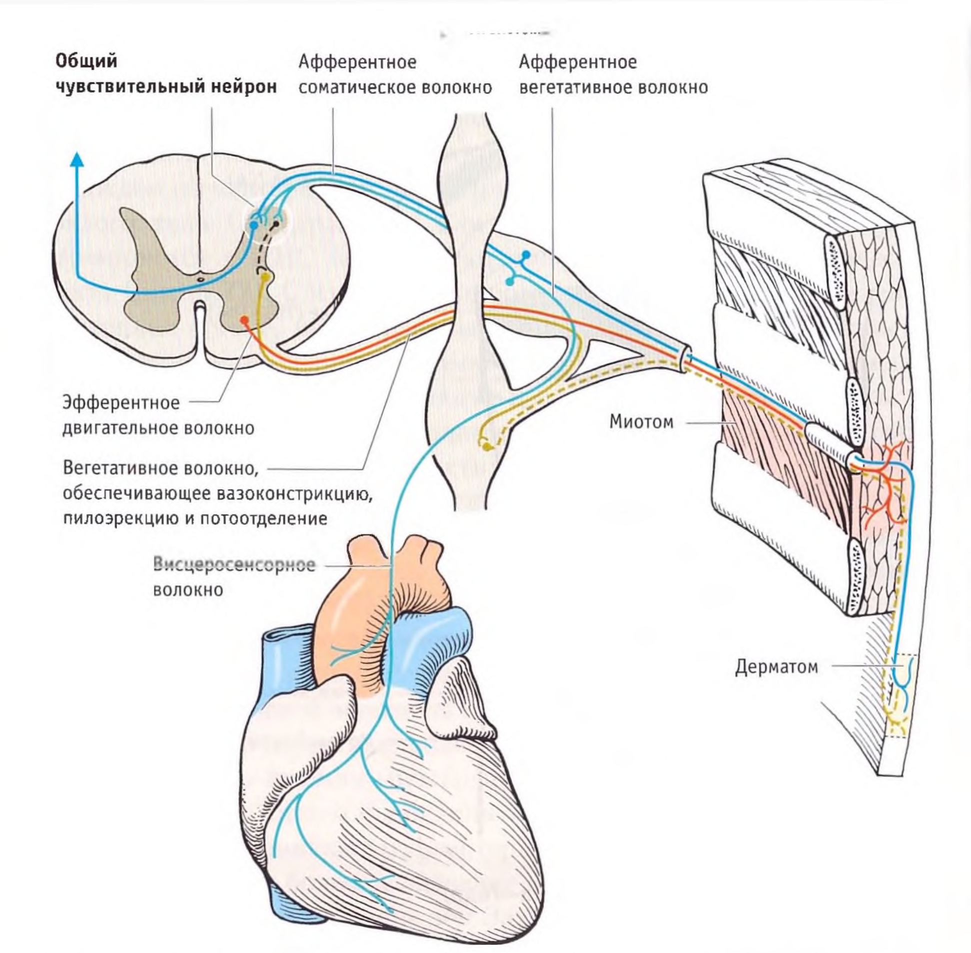
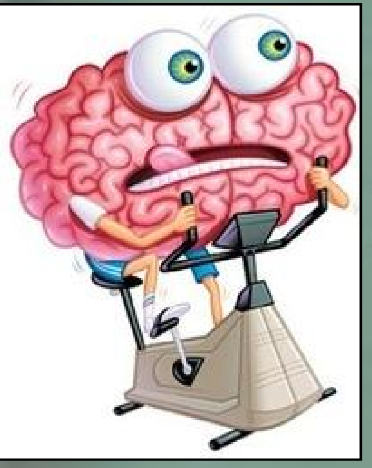


Рис. 6.**22 Висцерокожная рефлекторная дуга** включает в себя миотом, дерматом и энтеротом. Висцеросенсорные и соматосенсорные импульсы поступают в один общий нейрон в заднем роге спинного мозга. Этот нейрон передает импульсы в ЦНС посредством общего чувствительного пути. По этой причине афферентные сигналы, поступающие из внутренних органов, могут быть ошибочно расценены, как сигналы, поступающие из соответствующих кожных или мышечных областей (дерматома или миотома). Этот феномен лежит в основе механизма формирования отраженной боли.



Лимбическая система

В формирование лимбической системы вносят вклад как **неокортекс**, так и **филогенетически более древние области коры** (участки архикортекса и палеокортекса), а также некоторые **ядра**. По цитоархитектонике палеокортекс и архикортекс существенно различаются с неокортексом. Основными образованиями, входящими в лимбическую систему, являются гиппокамп (морской конек), парагиппокампальная (околоконьковая) извилина, энторинальная область, зубчатая извилина, поясная извилина, сосцевидное тело и миндалина. Они объединены в **круг Пейпеца** (**Papez**) и имеют обширные связи с другими областями мозга — неокортексом, таламусом, стволом мозга. Благодаря этому лимбическая система обеспечивает связь между структурами среднего мозга (мезэнцефалон), промежуточного мозга (диэнцефалон) и неокортекса.

Через связи с гипоталамусом и соответственно с вегетативной нервной системой лимбическая система **регулирует мотивации** (внутренние побуждения) и **поведение** (аффективные проявления, эмоции). В общем смысле главным биологическим предназначением лимбической системы является формирование поведения, увеличивающего шансы на выживание особей. Важные поведенческие функции, которые приписывают миндалине, обуславливают проявление страха и беспокойства. Кроме того, гиппокамп играет крайне важную роль в **обучении** и **памяти**. Повреждение гиппокампа или других структур, взаимодействующих с ним в силу своей функции, приводит к развитию **амнестического синдрома**. В зависимости от местонахождения очага поражения различаются и виды нарушения памяти.

Общие сведения об анатомии лимбической системы

Кольцо из извилин большого мозга, которое опоясывает мозолистое тело, промежуточный мозг и базальные ганглии, впервые описал Брока (Broca) в 1878 году и назвал его «grand lobe limbique» — большая лимбическая доля (от латинского слова *limbus* — кайма). С некоторыми оговорками ряд этих образований можно считать переходной зоной между стволом мозга и неокортексом. Кора внутри этой области представляет собой мозаику из участков **архикортекса** (гиппокамп и зубчатая извилина), **палеокортекса** (грушевидная кора) и **мезокортекса** (поясная извилина). К структурам лимбической системы относится также энторинальная область, область прозрачной перегородки, серый покров, миндалина и сосцевидные тела (рис. 7.**1**). В 1937 году Пейпец предположил, что обширные связи или кольцо, объединяющие эти структуры (круг Пейпеца, см. рис. 7.**2**), служат анатомической основой эмоциональных ощущений, проявления чувств и аффективных состояний, порожденных инстинктивными побуждениями. Эта теория получила подтверждение в исследованиях Клювера и Бьюси (синдром Клювера—Бьюси). Растущее число фактов, подтверждающих наличие анатомических и функциональных взаимосвязей между различными лимбическими структурами, подтолкнуло Маклина предложить новый термин — «лимбическая система».

Однако позже концепция лимбической системы как целостной функциональной единицы была поставлена под сомнение. Последующие исследования показали, что лимбические структуры образуют связи не только внутри себя, но и далеко за своими пределами, поэтому лимбическую систему нельзя считать *закрытой* ни в анатомическом, ни в функциональном отношении. Не следует полагать, что лимбическая система полностью берет на себя исполнение таких функций, как инстинктивное поведение, аффективные проявления, мотивация и внутренние побуждения, а также обучение и память (см. ниже), которые ей традиционно приписывают. Для выполнения этих функций лимбическая система должна вступать во взаимодействие с множеством других отделов головного мозга.

В то же время понимание этого факта не препятствует употреблению термина «лимбическая система», поскольку анатомические взаимосвязи между различными лимбическими структурами, которые послужили основанием для введения этого термина, действительно существу-

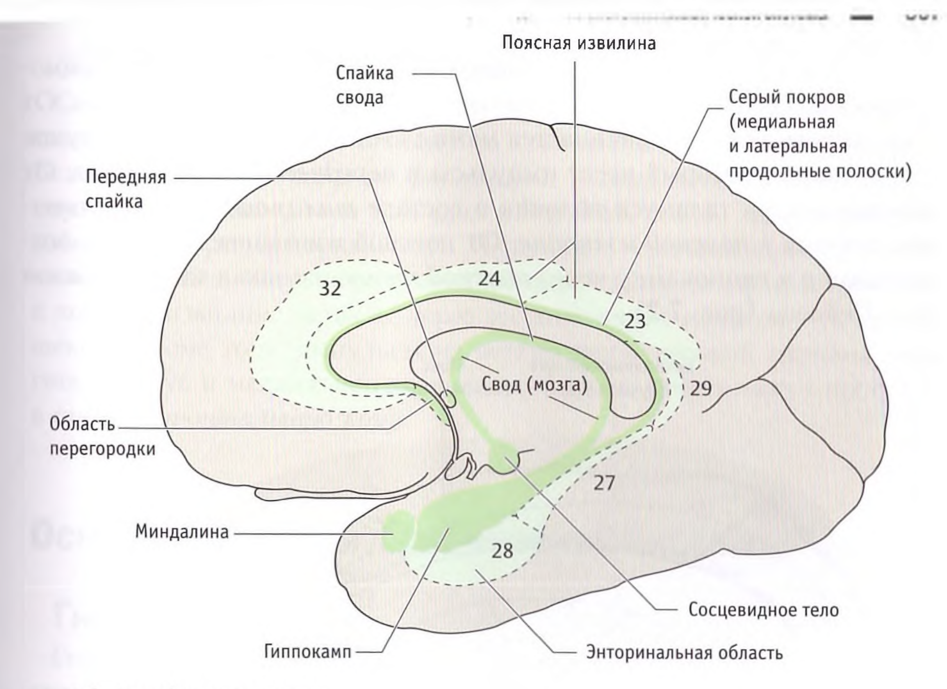


Рис. 7.1. **Лимбическая кора**

ют и имеют большое функциональное значение. До сих пор остальные (альтернативные) термины, получившие широкое распространение, не употребляются. В клинической практике патологические изменения в лимбических структурах по-прежнему называют поражением лимбической системы.

Внутренние и внешние связи лимбической системы

Круг Пейпеца

В целом все структуры лимбической системы, включая гиппокамп, образуют так называемый круг Пейпеца, включающий множество нейрональных соединений, совокупность которых по форме напоминает кольцо или петлю. Первоначально предложенная основная схема круга Пейпеца в настоящее время пополняется новыми сведениями о дополнительных связях и нейромедиаторах лимбической системы, участвуют в различных звеньях круга.

Круг Пейпеца строится следующим образом. От *гиппокампа* (аммонов рог) по своду мозга импульсы поступают к *сосцевидным телам*. От ядер сосцевидных тел начинается мамилло-таламический тракт (пучок Вик д'Азира), который несет импульсы в *переднее ядро таламуса*. От переднего ядра таламуса волокна в составе *таламопоясной лучистости* тянутся к *поясной извилине*. От поясной извилины импульсы возвращаются к гиппокампу через *поясной пучок*, замыкая таким образом круг Пейпеца (рис. 7.2).

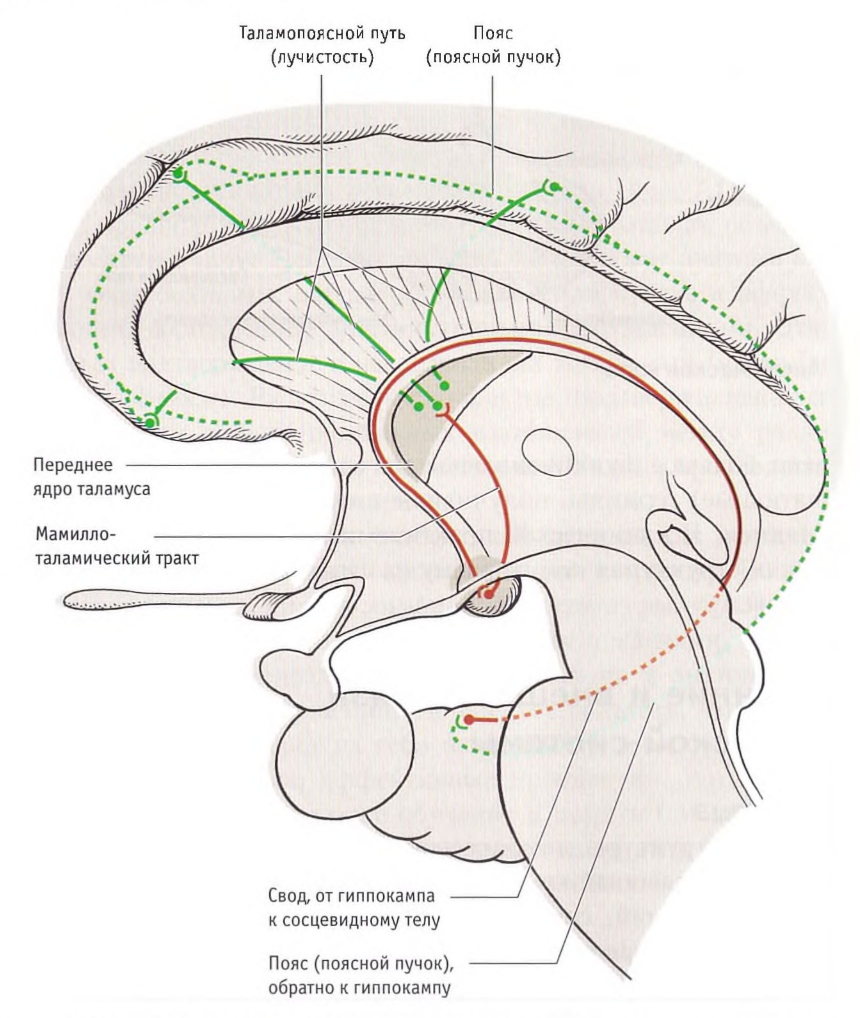


Рис. 7.**2. Круг Пейпеца** (гиппокамп → свод → сосцевидное тело → переднее ядро таламуса → поясная извилина → пояс (поясной пучок) → гиппокамп)

Связи с другими областями мозга

Сосцевидное тело занимает в круге Пейпеца важное место, так как связывает лимбическую систему со *средним мозгом* (ядра Гуддена и Бехтерева) и *ретикулярной формацией*. Мамилло-тектальный тракт и ножка сосцевидного тела (см. рис. 6.**9** и 6.**10**, с.325, 328) формируют собственный регуляторный круг. Импульсы, зарождающиеся в лимбической системе, могут через переднее ядро таламуса распространяться к поясной извилине, а также через ассоциативные волокна — к *неокортексу*. Кроме того, импульсы из вегетативной нервной системы через гипоталамус и медиальное дорсальное ядро таламуса могут поступать в *орбитофронтальную кору*.

Основные отделы лимбической системы

Гиппокамп

Гиппокамп — центральный отдел лимбической системы. Структура гиппокампа, его связи и симптомы поражения являются главной темой данного раздела.

Микроанатомия гиппокампа

Кора гиппокампа относится к *архикортексу*, филогенетически самому древнему типу коры большого мозга, построенной только из **трех слоев** (а не из шести, как обычно). В силу столь необычного строения гиппокамп и несколько других областей коры объединены под названием *аллокортекс* (в противоположность шестислойному *изокортексу*). Собственно гиппокамп (*аммонов рог*) также отличается от зубчатой извилины (зубчатая фасция, рис. 7.**3 а** и **б**). Основной тип клеток гиппокампа — **пирамидные клетки**. В ряде отделов гиппокампа выделяют различные типы пирамидных клеток, которые обозначают как зоны **CA1, CA2** и **CA3** (аббревиатура «CA» происходит от латинских слов *cornu Ammonis*, то есть аммонов рог) (рис. 7.**3 в**). Некоторые авторы описывают дополнительную область CA4, прилегающую к воротам зубчатой извилины. Основной тип клеток зубчатой извилины — зернистые клетки, аксоны которых (мшистые волокна) связывают зубчатую извилину и гиппокамп (CA4/CA3). Кроме основных типов клеток (пирамидные и зернистые), составляющих основные клеточные слои,

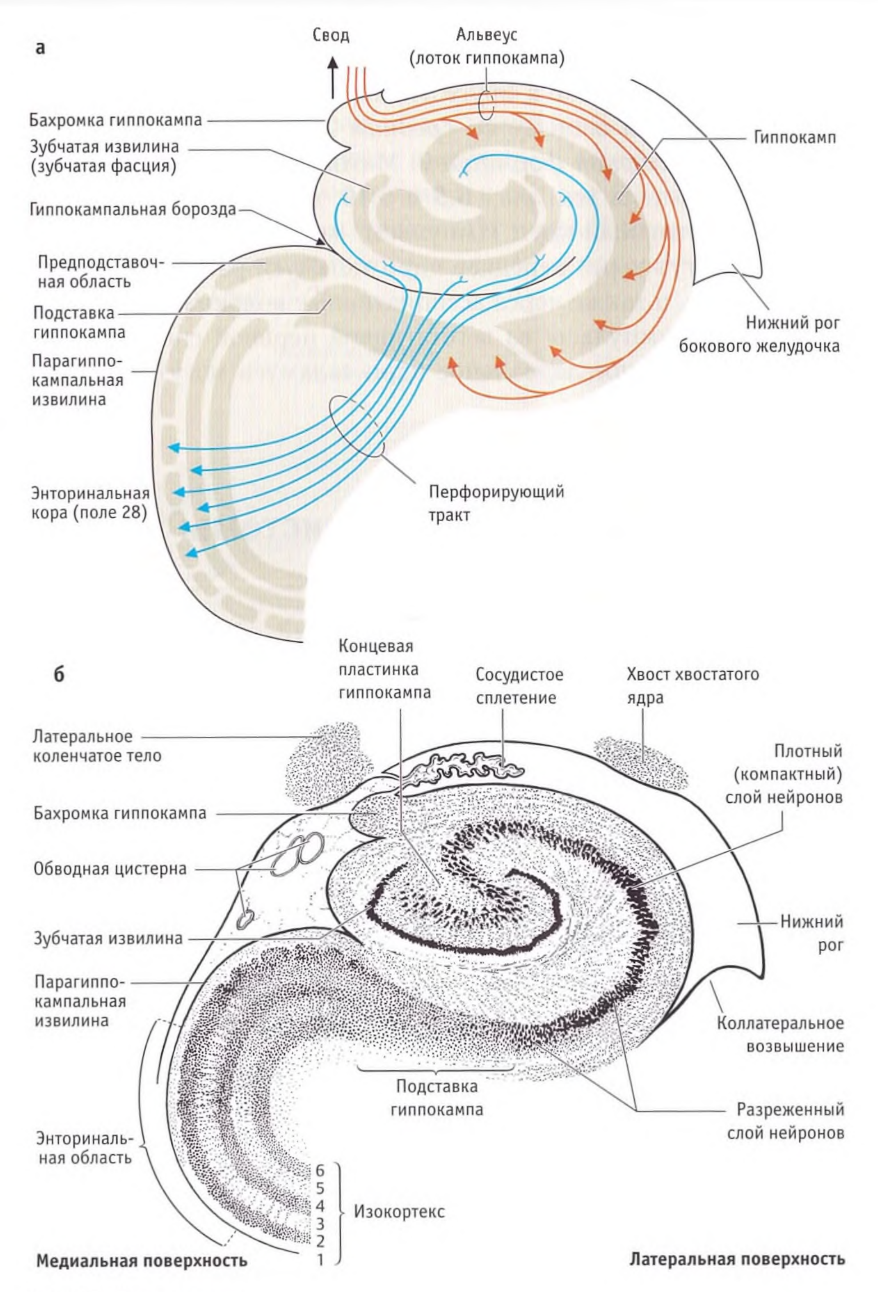


Рис. 7.3. **Гиппокамп:**

а – основные афферентные и эфферентные волокна гиппокампа (перфорирующий тракт и свод, соответственно). Перфорирующий тракт проходит через подставку, связывая энторинальную область с зубчатой извилиной; **б** – цитоархитектоника гиппокампа;

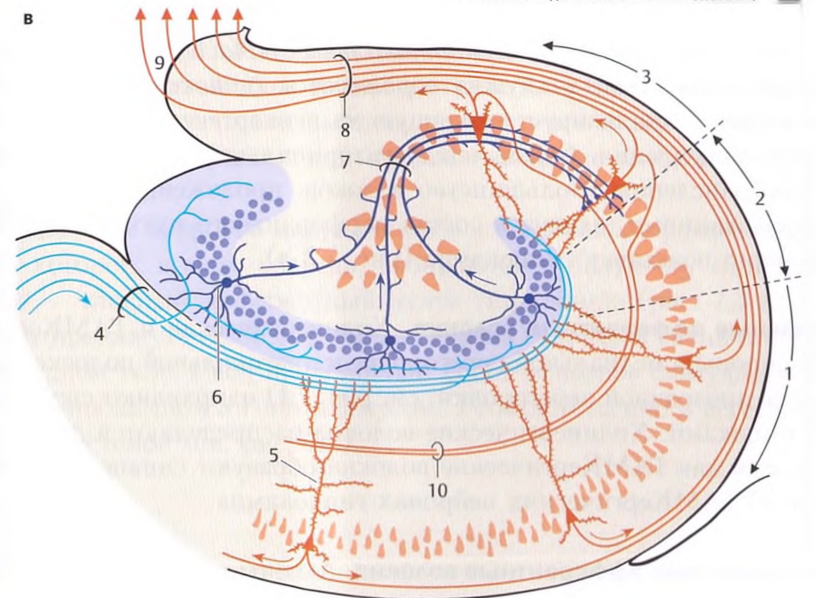


Рис. 7.3. **Гиппокамп (*продолжение*):**
в — схема различных типов клеток гиппокампа и их связей. **1–3** — отделы гиппокампа (CA1–CA3); **4** — перфорирующий тракт; **5** — пирамидные клетки; **6** — зернистые клетки зубчатой извилины; **7** — мшистые волокна; **8** — альвеус (лоток гиппокампа); **9** — бахромка гиппокампа; **10** — возвратные коллатерали Шаффера CA3 пирамидных клеток, формирующие синапсы с дендритами CA3 пирамидных клеток. (Рис. 7.3 **в** по Kahle W, Frotscher M: Taschenatlas der Anatomie, vol 3, 8th ed., Stuttgart, Thieme, 2002.)

в состав гиппокампа и поясной извилины также входят ГАМКергические вставочные нейроны, которые нельзя отнести к какому-то определенному клеточному слою. Эти клетки содержат не только тормозный нейромедиатор ГАМК, но и разнообразные нейропептиды и кальцийсвязывающие белки.

Нейрональные связи гиппокампа

Энторинальные афферентные волокна. Как и гиппокамп, *энторинальная область* относится к аллокортексу. Результаты современных исследований показали, что эта область мозга, размещенная в парагиппокампальной извилине латеральнее гиппокампа (поле 28 по Бродману, рис. 7.**1** и 7.**3**) и в ростральном направлении граничащая с миндалиной, имеет большое значение. Граница между энторинальной областью и изокортексом височной доли проходит по коллатеральной борозде (см. рис. 9.**9**, с.417). В энторинальную область сходятся *афферент-*

ные волокна из обширных неокортикальных областей. Считается, что энторинальная область служит *воротами к гиппокампу*, который, в свою очередь, анализирует входящую из неокортекса информацию по мере ее поступления. Связи между энторинальной корой и гиппокампом многочисленны. Большинство волокон, проложенных между этими образованиями, входит в состав перфорантного пути, который тянется через подставку гиппокампа (рис. **7.3 а**).

Септальные афферентные волокна. Холинергические и ГАМКергические нейроны в медиальной перегородке и диагональной полоске Брока (область прозрачной перегородки, см. рис. 7.**1**) направляют свои волокна в гиппокамп. Холинергические волокна распределяются диффузно, в то время как ГАМКергические волокна образуют синапсы исключительно на ГАМКергических нейронах гиппокампа.

Комиссуральные афферентные волокна. Аксоны пирамидных клеток в области СА3 и ряд нейронов в воротах зубчатой извилины (мшистые клетки) оканчиваются на проксимальных частях дендритов пирамидных и зернистых клеток противоположного гиппокампа, откуда можно сделать вывод, что они предназначены для соединения между собой обоих гиппокампов.

Афферентные волокна из ствола мозга. В гиппокамп свои катехоламинергические волокна посылают различные ядра ствола. В гиппокампе эти волокна распределяются, как правило, диффузно.

Распространение активирующих влияний в гиппокампе

Как говорилось выше, волокна, которые энторинальная кора направляет в гиппокамп, являются для последнего основным типом афферентных волокон. Энторинальные волокна являются глутаматергическими и заканчиваются на дистальных частях дендритов зернистых и пирамидных клеток. В литературе описаны следующие **основные трисинаптические пути возбуждения** (рис. 7.**3 в**): энторинальная кора → зернистые клетки зубчатой извилины (*первый синапс*) → система мшистых волокон → СА3 пирамидные клетки (*второй синапс*) → возвратные коллатерали Шаффера аксонов СА3 пирамидных клеток → СА1 пирамидные клетки (*третий синапс*).

На уровне всех трех синаптических соединений передача нервного возбуждения регулируется ГАМКергическими тормозящими вставоч-

ными нейронами. ГАМКергические синапсы на нейронах основных возбуждающих путей обнаружены на телах клеток (корзинчатые клетки), на начальных частях аксонов пирамидных и зернистых клеток (аксо-аксональные клетки или клетки наподобие канделябров) и на дендритах.

Аксоны CA1 нейронов направляются в подставку, эфферентные волокна которой, в свою очередь, собираются в *бахромку гиппокампа* и *свод* — главный эфферентный пучок гиппокампа (рис. 7.**3 в**). Свод огибает промежуточный мозг (диэнцефалон) сверху и заканчивается в сосцевидном теле. Свод представляет собой основное связующее звено между гиппокампом и гипоталамусом, а соответственно и вегетативной нервной системой (см. рис. 7.**2**).

Миндалина

Миндалина состоит из нескольких различных образований, часть из которых по своей функции наиболее близка к обонятельной системе, в то время как другие (медиальная и латеральная зоны) принято относить к лимбической системе. Миндалина — это ядро, из которого берет начало описывающая большую дугу *концевая полоска* (рис. 6.**9**). По борозде между таламусом и хвостатым ядром она поднимается вверх и вперед до межжелудочкового отверстия, где расщепляется на несколько отдельных пучков волокон. Некоторые из них продолжаются до *области (прозрачной) перегородки*, другие — до *ростральной части гипоталамуса*, остальные в составе мозговых полосок выходят к *ядрам поводка*. Кроме того считают, что миндалина образует связи со *средним мозгом* и особенно с *медиальным дорсальным ядром таламуса*, которое, в свою очередь, посылает волокна к *орбитофронтальной коре*. Также обе миндалины взаимосвязаны между собой.

Было обнаружено, что экспериментальная стимуляция миндалины вызывает *состояние аффекта*. Возникающие эмоции, такие как гнев и агрессия, обязательно сопровождаются вегетативными реакциями: у подопытных повышается артериальное давление, увеличивается частота сердечных сокращений и учащается дыхание. В зависимости от того, какие ядерные группы миндалины стимулируют, изменяются внимание, пищевое и половое поведение.

Функции лимбической системы

Как указывалось выше, энторинальная кора собирает информацию из обширных областей неокортекса и через перфорирующий тракт передает ее к гиппокампу. На этом уровне процесс переработки информации заключается в анализе входящих сведений и в их последующем обновлении. Отсюда, в свою очередь, можно сделать вывод, что гиппокамп имеет большое значение для **обучения** и **запоминания**. Эти данные были неоднократно подтверждены клиническими исследованиями.

Полноценное функционирование памяти зависит не только от невредимости гиппокампа, но также и от целостности путей, связывающих гиппокамп и миндалина с другими отделами головного мозга. Ниже перечислены проводящие пути, играющие особенно важную роль в функционирования памяти (в большей мере, для осуществления так называемой, декларативной памяти, см. ниже):

- **Пути, проходящие из гиппокампа** через свод
  - к септальным ядрам и
  - к сосцевидным телам, затем к передним ядрам таламуса и к поясной извилине (круг Пейпеца)
- **Пути от миндалины** к области дорсомедиальных ядер таламуса и далее к орбитофронтальной коре.

Типы памяти

Кратковременная и долговременная память. В этом разделе приводится несколько основных нейропсихологических концепций, представляющих основу для понимания роли и функционирования лимбической системы в процессах памяти. Уильям Джеймс (William James) – основатель современной нейропсихологии – выделил два типа памяти, которые получили названия «**первичная память**» и «**вторичная память**». После исчезновения чувственных впечатлений, лежащих в основе первичной памяти, ее содержание хранится в сознании недолго (**кратковременная память**). Вторичная память, напротив, может восстановить в сознании человека события или ощущения, имевшие место ранее и как бы «стершиеся из памяти» к настоящему моменту (**долговременная память**). Сегодня различия между кратковременной и долговременной памятью определены эмпирическим путем и сведены нейропсихологами в достаточно обоснованную модель. Некоторые заболевания или патологические очаги в головном мозге так или ина-

не могут нарушать деятельность этих систем памяти. Для обеспечения нормального когнитивного процесса необходима бесперебойная работа обеих систем. Расстройство любой из систем можно определить при помощи стандартизованных (нормативных) тестов.

Нейрональная основа кратковременной и долговременной памяти. В 40-е годы XX в. Гебб (Hebb) предположил, что две описанные формы памяти имеют различную нейрональную основу. Он решил, что кратковременная память представляет собой циркуляцию активирующих импульсов внутри комплекса нейронов, а долговременная память является результатом структурных изменений, длительно сохраняющихся в синапсах. Если следовать модели, предложенной Геббом, то для осуществления подобной структурной перестройки необходим процесс закрепления (консолидации) памяти, занимающий многие минуты и даже часы. Более поздние нейропсихологические исследования, в которые были включены больные с расстройствами памяти, показали, что в процессах закрепления сознательной памяти гиппокамп, совершенно очевидно, играет главенствующую роль.

Диагностические методы исследования кратковременной и долговременной памяти. Для исследования кратковременной памяти больного (или здорового участника исследования) обычно просят запомнить и повторить последовательность чисел, произносимую с равномерным удлинением числовых последовательностей. Таким способом здоровый человек сможет повторить последовательность из 7 ± 2 чисел. Эти сведения не откладываются в долговременной памяти и очень быстро забываются. Проверить долговременную память можно, предъявляя определенные стимулы (например, список слов или ряд предметов) и попросив испытуемого запомнить их в течение определенного времени, а затем воспроизвести данную последовательность слов или предметов через определенный промежуток времени. Этот тест позволяет оценить способность к произвольному воспроизведению (вспоминанию) информации, хранящейся в сознательной памяти.

Подтипы долговременной памяти. Выделяют два различных подтипа (субсистемы) долговременной памяти: **эпизодическая** и **семантическая** память. В эпизодической памяти откладываются сведения, которые принадлежат к личной пространственной или временной категории, то есть запоминаются события и переживания из жизни человека,

оставившие особое впечатление (путешествие, концерт, спортивное мероприятие и т. п.). Семантическая память, напротив, оперирует данными, принадлежащими к общим знаниям (медицина, физика и прочее).

Элементы долговременной памяти могут влиять на поведение человека без участия сознания. Различают **эксплицитную (декларативную)** и **имплицитную (процедурную)** память. Эксплицитная память, как уже говорилось выше, является *сознательной* и *опосредована речью* (*вербальной*), в то время как имплицитная память является *невербальной* и отвечает за обучение и воспроизведение последовательности механических действий (формирование навыков). Посредством имплицитной памяти вырабатываются условные рефлексы (в чем всех убедили эксперименты Павлова на собаках), а также навыки восприятия (перцептивный) и познания (когнитивный) и эффект предшествования (прайминг-эффект). Последний заключается в том, что сведения, полученные человеком в одних обстоятельствах, могут быть воспроизведены и применены в других обстоятельствах более рационально, несмотря на то что предшествующие обстоятельства помнятся крайне смутно. Хранение и воспроизведение информации при прайминг-эффекте происходит бессознательно, и восстановить ее возможно только во время исполнения близких по смыслу заданий.

Имплицитная память помогает хранить сложные модели действий. Так, шахматисты могут запоминать расстановку фигур на доске значительно лучше, чем люди, вовсе не умеющие играть, но только при условии, что такая же расстановка фигур им уже встречалась в одной из сыгранных партий. Если же расставить шахматы в случайном порядке, профессионалы запомнят порядок их размещения ничуть не лучше остальных.

В заключение можно сказать, что память являет собой не единую функциональную систему, а совокупность разнообразных процессов, включающих многие элементы.

Таксономическая структура памяти по Сквайру. В 1987 году Сквайр (Squire) предложил классификацию памяти согласно распределению ее подтипов по порядку (таксономии). Кроме **эксплицитного** и **имплицитного разделов** памяти в этой схеме предусмотрены другие подтипы, необходимые для выполнения **метакогнитивных задач**, например, оценка собственных возможностей памяти или разработка стратегии для упорядочения хранения и воспроизведения информации. Стратегия последнего типа называется **функцией лобного типа** памяти, так

как она совершенно очевидно зависит от сохранности функции лобных долей. Вероятно, процессу хранения информации свойственен переход от конкретного к абстрактному: например, человек может примерно запомнить внешний вид школы, в которую он ходил в детстве, но не способен описать ее в деталях. В процессе запоминания часть событий подавляется, в то время как другие подчеркиваются и усиливаются. Память, нагруженная различной информацией, напоминает в большей степени не документальный фильм, а субъективно окрашенную реконструкцию событий. В целом долговременная память может представляться как динамический процесс, в результате которого информация с годами изменяется и часто становится все более и более абстрактной. Однако, вопреки последнему утверждению, долговременная память способна к подробному сохранению ярких и сильных впечатлений или событий, особенно важных для человека.

Клинический пример 1: амнезия после двухсторонней резекции медиальных височных структур

Приводим известную историю болезни Г. М., иллюстрирующую жизненно важную роль медиальных отделов височных долей в процессе запоминания. Описание этого клинического случая стало поводом для подробного изучения различных подтипов памяти, и спустя десятилетия для их изучения было разработано множество специфических нейропсихологических тестов.

Для лечения эпилепсии, резистентной к медикаментозному лечению, в некоторых случаях выполняют нейрохирургическое удаление отдельной области или нескольких областей мозга, которые служат источниками эпилептических приступов. Часто в этих случаях удаляют участки височной доли. В 1953 г. больному Г. М., страдающему резистентной формой эпилепсии, была проведена билатеральная резекция медиальных отделов височных долей. (В настоящее время эта операция с двух сторон не выполняется, в основном, из-за неблагоприятных последствий, сходных с теми, которые возникли у представленного больного).

В послеоперационном периоде проявились грубые нарушения памяти, которые сохраняются и поныне без существенного улучшения (Г. М. на момент написания этой книги был жив). После операции больной перестал запоминать новую информацию, несмотря на то, что его общий уровень интеллекта, измеряемый при помощи стандартных тестов, оставался в пределах нормальных значений.

Например, вскоре после операции, когда больной беседовал с врачом, создавалось впечатление, что его умственные способности не нарушены, и он, не испытывая никаких затруднений, отвечал на вопросы по поводу своего самочувствия. Однако, как только врач выходил из палаты и возвращался через несколько минут, Г. М. полностью забывал о том, что уже встречался с ним, и жаловался, что каждый раз он вынужден разговаривать с новым доктором. Так как кратковременная память у Г. М. была не нарушена, он мог запоминать новую инфор-

мацию, которая оставалась в памяти примерно минуту. Например, он мог правильно вспомнить предложенную ему последовательность цифр или фигур; однако воспроизвести их он мог лишь непосредственно после запоминания. Таким образом, нарушения памяти у данного больного включали расстройство закрепления вновь запоминаемой информации на этапе ее передачи из кратковременной памяти в долговременную.

Нарушений процедурной памяти у пациента не было. Способность больного к выполнению заданий, включающих завершение последовательности слов или изображений, постепенно улучшалась и со временем достигла нормальных показателей. Это подразумевает, что больной Г. М. был способен выучить и запомнить (удерживать в памяти) некоторые стратегии решения задач, однако через короткий промежуток времени он уже не мог вспомнить даже сам факт выполнения задания. В послеоперационном периоде больной все еще был способен приобретать новые двигательные навыки и его метакогнитивные функции также оставались без изменения, по крайней мере, частично: например, он знал, что у него имеется нарушение памяти.

Этот яркий пример показал, что сохранность медиальных отделов височной доли необходима для закрепления в памяти новых сведений, а также для воспроизведения информации, уже хранящейся в памяти. Медиальные отделы височной доли, и особенно гиппокамп, можно считать своего рода промежуточным этапом или рабочей системой хранения информации. Здесь ненадолго сохраняется информация, переданная из эксплицитной памяти, перед ее перемещением в хранилище долговременной памяти или направлением к остальным нервным центрам для использования в других процессах познания.

Нарушения памяти: амнестический синдром и его причины

Как уже упоминалось на с.374, нормальное функционирование памяти, особенно декларативного типа памяти, зависит прежде всего от целостности гиппокампа и его связей. Важную роль в этом играют также нервные волокна, идущие из миндалины к орбитофронтальной коре.

Заболевания или очаги, вовлекающие в патологический процесс эти структуры и их регуляторные кольца обратной связи, могут вызвать развитие амнестического синдрома.

Общее определение амнестического синдрома. Амнестический синдром диагностируется в том случае, если выявлены специфические (изолированные или преобладающие) нарушения способности к запоминанию новой информации **(антероградная амнезия)** или воспроизведению информации, сохранившейся в памяти до момента развития данных нарушений **(ретроградная амнезия)**. При изолированном амнестиче

ском синдроме остальные высшие когнитивные функции, такие как речь, логическое мышление и способность к решению задач, не страдают. При амнестическом синдроме нарушается преимущественно долговременная память, а кратковременная память в основном сохраняется, что можно подтвердить рядом тестов на повторение цифр и на серийное запоминание. Процедурная память, то есть способность к запоминанию последовательности выполнения действий, как правило, также не страдает. Амнестический синдром часто сопровождается личностными изменениями и нарушением мотиваций, например, как бывает при корсаковском синдроме, или в результате двусторонних инфарктов таламуса (см. клинический пример 3, с.382).

Дифференциальный диагноз амнестического синдрома и деменции имеет большое клиническое значение, например, при болезни Альцгеймера, представляющей собой частую причину деменции. Деменция включает не только амнезию, но и другие очаговые неврологические нарушения, такие как афазия и агнозия, а также общее ухудшение когнитивных функций, которое в типичных случаях проявляется снижением коэффициента интеллекта (IQ).

Причины амнестического синдрома. Нарушения памяти могут развиваться остро или постепенно и носить прогрессирующий характер в зависимости от причины лежащего в их основе поражения мозга.

Нарушение памяти может развиться в результате *черепно-мозговой травмы, кровоизлияния, ишемического поражения или дегенеративного процесса*, как, например, при болезни Альцгеймера, а также в результате различных типов *метаболических энцефалопатий*, включая синдром Вернике—Корсакова. Нарушение памяти может иметь ятрогенную природу, например, возникать после нейрохирургических вмешательств на височной доле по поводу эпилепсии, резистентной к медикаментозному лечению, или после проведения электросудорожной терапии при лечении тяжелой депрессии.

Достоверно показано, что одностороннее поражение отделов головного мозга и регуляторных колец обратной связи, участвующих в процессе запоминания, может привести к «латерализованному» расстройству памяти: левостороннее поражение приводит к нарушению вербальной памяти, а правостороннее поражение — к нарушению зрительной памяти; при двустороннем поражении страдают оба типа памяти. После одновременного экспериментального пересечения двух главных нерв-

ных путей, обеспечивающих процесс запоминания (с.374), у подопытных животных развивалась стойкая тяжелая амнезия. При разрушении только одного пути возникающая амнезия носит относительно умеренный и преходящий характер.

Посттравматическая амнезия. Амнезия, возникающая после черепно-мозговой травмы, обычно включает как антероградную амнезию (неспособность запомнить события, произошедшие после травмы), так и ретроградную амнезию (невозможность вспомнить события, произошедшие до травмы). Антероградная и ретроградная амнезия охватывают различные промежутки времени до и после самого момента травмы; кроме того, амнезия может быть неполной, оставляя так называемые *островки памяти* между выпавшими из памяти моментами. Больные с ретроградной амнезией обычно лучше помнят события, которые происходили в далеком прошлом. Нарушения памяти органической природы, в отличие от психогенных нарушений, обычно содержат как антероградный, так и ретроградный компоненты, которые в разной мере могут регрессировать, а иногда даже полностью исчезать. Антероградная и ретроградная амнезия может сопровождаться другими неврологическими расстройствами, зависящими от этиологии поражения.

Другие заболевания, вызывающие амнезию. В принципе любое заболевание или повреждение мозга, приводящее к двустороннему поражению отделов, участвующих в процессе запоминания, влечет за собой развитие амнестического синдрома. Наибольшее клиническое значение имеют следующие заболевания:

- *Энцефалит, вызванный вирусом простого герпеса* (герпетический энцефалит), в который вовлекаются преимущественно структуры лимбической системы, и при котором обычно поражаются медиобазальные отделы височных долей и поясных извилин с обеих сторон.
- *Инфаркт таламуса* часто бывает двусторонним из-за особенности кровоснабжения таламуса.
- *Кровоизлияние или инфаркт в области ядер перегородки* (септальные ядра) после разрыва и/или хирургического лечения мешотчатой аневризмы передней мозговой артерии.
- *Поражение валика мозолистого тела* (травматической или ишемической природы), в которое часто также вовлекается нижележащая спайка свода.

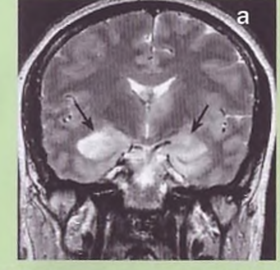
Три из приведенных состояний описаны в клинических примерах 2, 3 и 4 (см. ниже).

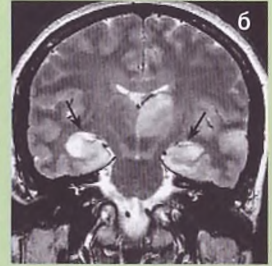
Клинический пример 2: двустороннее поражение медиальных отделов височных долей вследствие вирусной инфекции

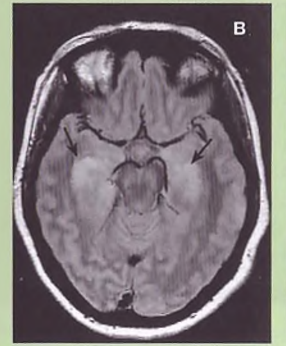
В течение двух недель у 11-летней девочки нарастала головная боль, появилась тошнота и рвота; затем развилась спутанность сознания. Временами девочка переставала ориентироваться в своей квартире. Она почти ничего не произносила, а редкие фразы были бессмысленными. По рекомендации семейного врача девочка была направлена в стационар.

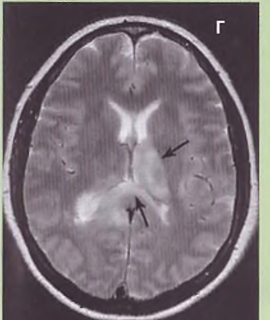
При поступлении в стационар было диагностировано нарушение памяти: девочка запоминала новую информацию всего на нескольких минут. Имела место тяжелая антероградная амнезия. Других очаговых неврологических симптомов не было. МРТ выявила отек в височных долях и поясных извилинах с обеих сторон (рис. 7.4). Через некоторое время повторная МРТ показала очаги кровоизлияния в этих же отделах. Серологическое исследование сыворотки крови показало, что причиной амнестического синдрома стало инфекционное поражение головного мозга, вызванное вирусом простого герпеса. После проведения противовирусной терапии нарушения памяти постепенно регрессировали, однако не настолько, чтобы девочка справлялась со школьной программой, и она была вынуждена остаться в шестом классе на второй год.

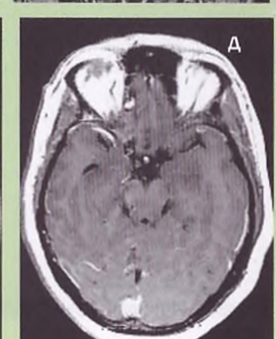
Рис. 7.4. **Энцефалит, вызванный вирусом простого герпеса, у 11-летней девочки:** **а** и **б** — МРТ, Т2-взвешенное изображение плоскости. Гиперинтенсивный сигнал получен от медиальных отделов обеих височных долей. Отек в области гиппокампа с обеих сторон. Патологический процесс также распространился на левый таламус, латеральную височную кору и островок; **в** и **г** — МРТ, протонно-взвешенные и Т2-взвешенные изображения в аксиальной плоскости. Аномалии сигнала в области базальных ганглиев с обеих сторон, а также патологические изменения в левом таламусе (**в**) и в валике мозолистого тела (**г**); **д** — МРТ, Т1-взвешенное изображение в аксиальной плоскости. Гематоэнцефалический барьер сохранен, что типично для ранней стадии герпетического энцефалита (об этом свидетельствует отсутствие накопления контраста)











Клинический пример 3: двусторонние инфаркты таламуса

Когда после праздничного вечера, проведенного с друзьями, 54-летний бизнесмен и его жена вернулись домой, женщина была удивлена необычной сонливостью и странным равнодушием мужа. Казалось, он вдруг забыл, что наступила поздняя ночь, и постоянно бормотал: «Мне уже пора вставать?». Он выпытывал у жены, где он находится, хотя сидел в собственной гостиной. Он не мог вспомнить ни одной подробности прошедшего вечера и, тем более, не был уверен, была ли вообще вечеринка. Также он забыл что, будучи на праздничном ужине, произнес речь. Вначале жена приписала эти странности в поведении мужа сочетанию умеренной дозы алкоголя с начинающейся простудой. Однако утром обнаружилось, что описанные расстройства усилились, и она отвезла мужа в больницу.

В приемном покое обращали на себя внимание апатия и безынициативность больного, отсутствие мотиваций. Было очень трудно убедить его раздеться для осмотра или выполнить какие-либо задания. Несколько раз во время осмотра он внезапно засыпал. Он мог рассказать о себе лишь поверхностно и совершенно не ориентировался ни во времени, ни в пространстве.

При проведении МРТ в дорсомедиальном таламусе были выявлены двусторонние гиперинтенсивные очаги, свидетельствующие об ишемии в зоне кровоснабжения таламо-бугорных артерий (артерии Першерона) с обеих сторон; нередко эти артерии берут начало из общего неразделенного ствола (рис. 7.5). Неврологические расстройства довольно быстро претерпели обратное развитие, и спустя несколько месяцев больной смог приступить к работе.

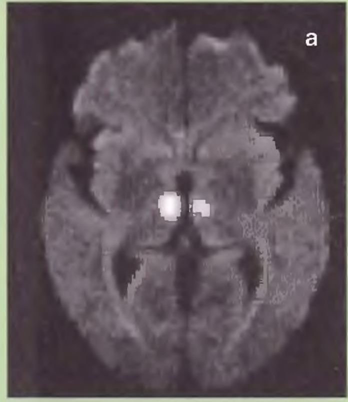




Рис. 7.**5. Двусторонние инфаркты таламуса**: **а** — МРТ, диффузионно-взвешенное изображение выявило два очага острого ишемического поражения в медиально-ростральных отделах таламуса с обеих сторон; **б** — МРТ, Т2-взвешенное изображение в режиме FLAIR (режим инверсии-восстановления с подавлением сигнала от свободной воды) выявило очаги ишемического поражения, которые видны менее четко, чем на диффузионно-взвешенном изображении. Из-за спутанного сознания больной во время исследования не мог лежать спокойно. Диффузионно-взвешенное изображение может быть получено через 4 с, а получение Т2-взвешенного изображения занимает 3–5 мин

Клинический пример 4: двустороннее поражение ядер перегородки и коры базальных отделов лобной доли

Домохозяйка 61 года, как обычно, приготовила обед. После обеда ее поведение внезапно изменилось и стало очень странным: она не могла поддерживать связную беседу, постоянно перескакивала с одной темы на другую и трижды спрашивала мужа, спал ли он сегодня днем. Казалось, что или она не обращает никакого внимания на полученные ответы или сразу их забывает. На вопрос мужа «Какой сегодня день?» она не смогла дать правильный ответ: она не помнила ни день недели, ни месяц, ни даже год. Кроме того, у нее обнаружились личностные изменения: временами она агрессивно отвечала на вполне доброжелательное обращение мужа, а иногда была совершенно безразличной. Кроме того, со слов мужа, она неоднократно через небольшие промежутки времени принималась варить кофе, несмотря на то, что каждый раз он напоминал ей, что совсем недавно она уже пила кофе. Когда муж пытался объяснить ей, что она ведет себя странно и, по-видимому, нездорова, женщина отвечала по стереотипу: «Что ты от меня хочешь? Я совершенно здорова». Несмотря на сопротивление с ее стороны, муж привез ее в больницу.

Врач приемного покоя диагностировал амнестический синдром, аффективные нарушения с чередованием агрессии и апатии, а также неосознание и отрицание больной своего заболевания (анозогнозия). В процессе неврологического исследования выявлены персеверации (то есть непроизвольное бессмысленное и настойчивое повторение одних и тех же идей или действий): например, во время исследования больная беспрерывно вставала перед зеркалом и начинала причесываться, и невозможно было убедить ее отложить это занятие.

МРТ (рис. 7.**6**) и церебральная ангиография выявили очаг острого инфаркта, захватывающий часть мозолистого тела, а также свод, левые базальные ганглии и кору лобной доли. Причиной инфаркта послужила окклюзия перфорирующих ветвей передней соединительной артерии.



Рис. 7.**6**. **Двусторонние очаги поражения, вовлекающие ядра (прозрачной) перегородки.** МРТ, протонно-взвешенное изображение. Патологические изменения сигнала от передней части мозолистого тела и обоих сводов. Обширные патологические изменения в базальных ганглиях слева

8 Базальные ганглии

Базальные ганглии (другие названия: базальные, подкорковые и центральные ганглии или узлы) представляют собой часть двигательной системы. Основными образованиями базальных ганглиев являются **хвостатое ядро**, **скорлупа** и **бледный шар**, — все они залегают в подкорковом белом веществе конечного мозга (телэнцефалона). Эти ядра взаимосвязаны друг с другом и с двигательными зонами коры при помощи сложных регуляторных колец обратной связи. Они могут как возбуждать, так и тормозить двигательные зоны коры. Базальные ганглии играют важную роль в процессах **инициации** и **координации движений** и имеют огромное значение для **регуляции мышечного тонуса**. Поражение базальных ганглиев и других ядер, взаимосвязанных с ними в силу своих функций, например, черной субстанции и субталамического ядра, может вызвать избыток или недостаток двигательных импульсов и/или патологическое изменение мышечного тонуса. Наиболее частая причина поражения базальных ганглиев -- болезнь Паркинсона, которой присуща триада клинических симптомов: ригидность, акинезия и тремор.

Терминология

Высшим центром в иерархии регуляции движений служит кора большого мозга, которая посылает сигналы, нисходящие по пирамидным путям к двигательным ядрам черепных нервов и к мотонейронам передних рогов спинного мозга (**пирамидная система**). В процессах запуска и координации движений в ЦНС принимает участие множество других образований. Первыми в ряду «дополнительных двигательных центров» следует отметить базальные ганглии — совокупность подкорковых ядер, размещенных в глубине белого вещества конечного мозга. Поскольку пирамидная система осуществляет самую быструю и непосредственную связь между корой большого мозга и двигательными нейронами ствола и спинного мозга, в течение долгого времени она рассматривалась как «главная» система двигательного контроля. Все остальные структуры, участвующие в регуляции движений, были объединены в так называемую **экстрапирамидную систему**. Однако этот термин нельзя считать верным, поскольку на самом деле пирамидная и экстрапирамидная системы не функционируют отдельно друг от друга. Напротив, они представляют собой два отдела единой целостной системы регуляции движений, и таким образом они тесно взаимосвязаны между собой как в структурном, так и в функциональном отношении. Например, существуют обширные связи между двигательными зонами коры и полосатым телом (*striatum*) — немаловажным компонентом базальных ганглиев. Термин «экстрапирамидная система» в настоящее время утрачивает свое значение, и поэтому в этой книге вы будете встречать его только в редких случаях. Вместо этого мы будем говорить о нормальной или нарушенной функции базальных ганглиев.

Роль базальных ганглиев в двигательной системе: филогенетические аспекты

Полосатое тело — важный регуляторный центр в структуре двигательной системы. Для лучшего понимания функции и анатомических связей полосатого тела мы вкратце рассмотрим его филогенетическое развитие.

В филогенетическом отношении наиболее древними двигательными центрами в ЦНС являются спинной мозг и примитивный аппарат рети-

кулярной формации в области крыши среднего мозга. В процессе филогенеза новым двигательным центром стал палеостриатум (*бледный шар*), позднее сформировался неостриатум (*хвостатое ядро и скорлупа*), который по мере развития коры большого мозга сам увеличивался в размерах. Неостриатум особенно развит у высших млекопитающих, включая человека. По мере того как молодые в филогенетическом отношении образования увеличивались в размере, их влияние на более старые образования возрастало и упрочивалось. У видов, филогенетически возникших раньше, более старые в эволюционном отношении нервные центры играют главную роль в поддержании нормального мышечного тонуса и регуляции автоматизированного (в большей или меньшей мере) контроля движений.

В ходе эволюции кора большого мозга активно развивалась, формируя новую двигательную систему (то есть пирамидную), и все больше подчиняла себе филогенетически более старые двигательные центры (палеостриатум и неостриатум). В то время как большинство млекопитающих, включая кошек, после удаления некоторой части двигательной коры большого мозга еще могут бегать, человек, будучи полностью зависимым от целостности пирамидной системы, после повреждения этого участка коры утрачивает способность ходить. В процессе филогенеза человек достиг такого уровня развития, на котором старые нервные центры оказываются не в состоянии компенсировать нарушение функции новых центров. Вместе с тем нельзя обойти стороной тот факт, что у людей даже при развитии спастического паралича в парализованных конечностях могут возникать непроизвольные движения, названные содружественными движениями (синкинезии), которые генерируются более старыми двигательными центрами.

Структуры базальных ганглиев и их взаимосвязи

Ганглии

К базальным ганглиям относятся все функционально взаимосвязанные ядра, залегающие в глубоких отделах белого вещества конечного мозга (телэнцефалона) и зарождающиеся в эмбрионе из ганглиозного бугорка (передняя часть телэнцефалического пузырька). К основным структурам базальных ганглиев относятся *хвостатое ядро, скорлупа*

и часть *бледного шара* (рис. 8.**1** и 8.**2**); к другим структурам, которые также относят к базальным ганглиям на основании сходства эмбрионального развития, относится *ограда* (рис. 8.**5** и 8.**6**) и *миндалина* (рис. 8.**1** и 8.**2**). Миндалина уже обсуждалось ранее в главе, посвященной лимбической системе (с.373). Как и ограда, функция которой до конца не изучена, миндалина не имеет прямых функциональных связей с другими структурами базальных ганглиев, поэтому мы не станем рассматривать их в этой главе.

Хвостатое ядро образует часть стенки бокового желудочка и повторяет его изогнутую форму, что является следствием закручивания телэнцефалона в ходе эмбриогенеза (с.412). Головка хвостатого ядра становится латеральной стенкой бокового желудочка, его хвост в височной доле крышей нависает над нижним рогом бокового желудочка, продолжаясь вперед до миндалины, которое расположено как раз в переднем кармане нижнего рога (рис. 8.**2**). Таким образом, на срезе во фронтальной плоскости хвостатое ядро можно увидеть на двух отдаленных друг от друга участках (см. рис. 8.**3**–8.**8**, лучше на рис. 8.**7**): в латеральной стенке тела бокового желудочка, а также в крыше нижнего рога. Ростральную часть (головку) хвостатого ядра покрывает скорлупа.

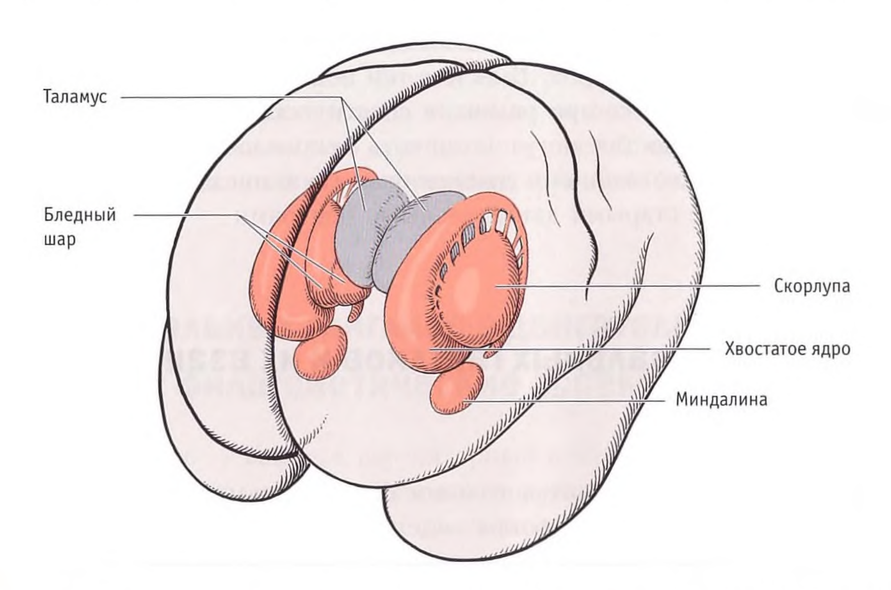


Рис. 8.**1**. **Топографические взаимоотношения базальных ганглиев (обозначены красным цветом)**

Головка хвостатого ядра

Скорлупа

Субталамическое ядро

Миндалина

Хвост хвостатого ядра

Боковой желудочек

Таламус

Рис. 8.**2. Базальные ганглии и желудочковая система (вид сбоку)**

Скорлупа

Хвостатое ядро

X

XX

Миндалина

Таламус

1 2 3 4

Рис. 8.**3. Базальные ганглии (вид сбоку)**

X, XX — горизонтальные плоскости среза (рис. 8.**4**.); **1–4** — срезы во фронтальной плоскости (рис. 8.**5**–8.**8**)

Рис. 8.**4. Два горизонтальных среза через базальные ганглии** (плоскости среза показаны на рис. 8.**3**)

Рис. 8.**5. Срез во фронтальной плоскости (1)** через базальные ганглии (плоскости среза показаны на рис. 8.**3** и 8.**4**)

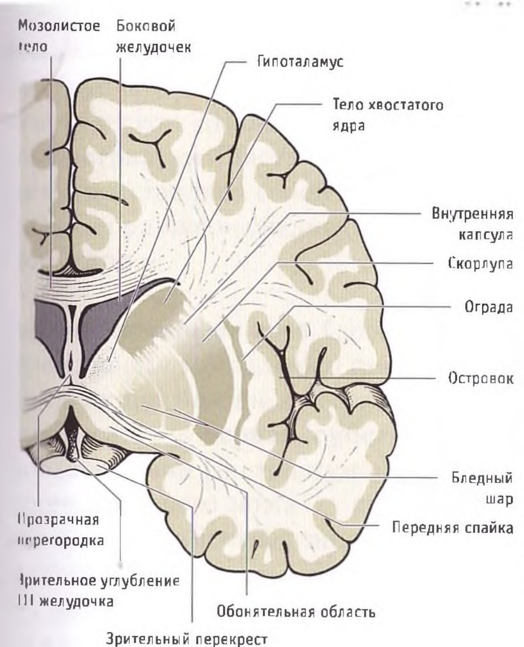


Рис. 8.6. **Срез во фронтальной плоскости (2)** через базальные ганглии (плоскости среза показаны на рис. 8.**3** и 8.**4**)

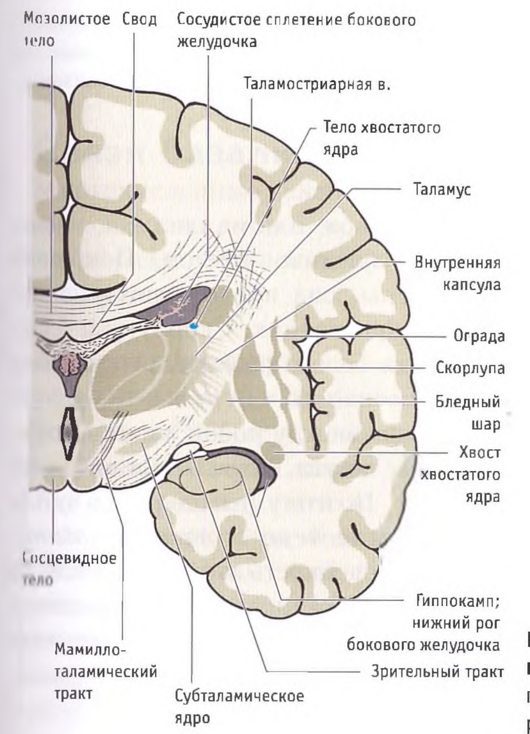


Рис. 8.7. **Срез во фронтальной плоскости (3)** через базальные ганглии (плоскости среза показаны на рис. 8.**3** и 8.**4**)

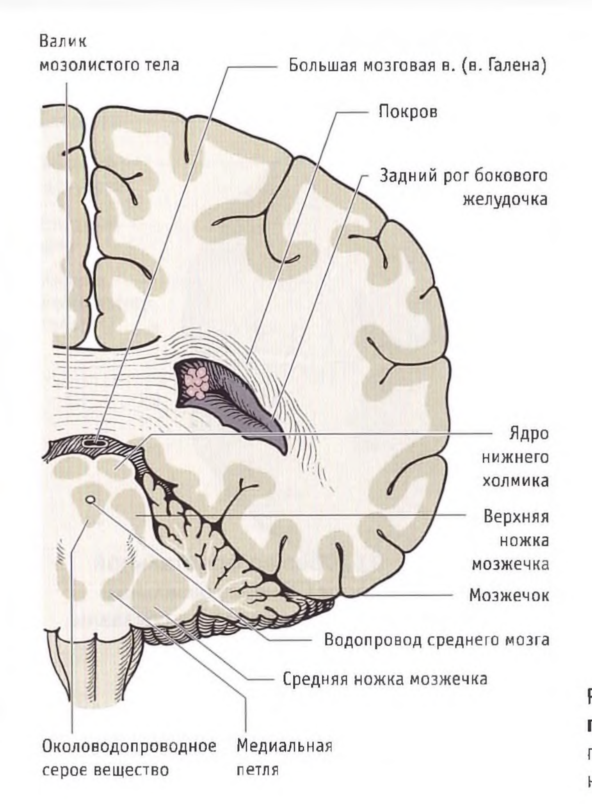


Рис. 8.**8**. **Срез во фронтальной плоскости (4)** через базальные ганглии (плоскости среза показаны на рис. 8.**3** и 8.**4**)

Скорлупа лежит латерально от бледного шара, или паллидума, название которого объясняется относительно бледным цветом. Покрывая бледный шар наподобие яичной скорлупы, она продолжается за его пределы в ростральном и каудальном направлениях. Скорлупу и бледный шар разделяет лишь тонкая полоска белого вещества, названная медиальной мозговой пластинкой.

Хвостатое ядро и бледный шар связаны между собой многочисленными тонкими «мостиками» из серого вещества, которые на анатомическом препарате смотрятся как полосы. Поэтому эти два ядра объединили под одним названием – **полосатое тело** (*corpus striatum*), или *стриатум* (рис. 8.**2**). Полосатая исчерченность этого образования проступает в процессе эмбриогенеза, когда волокна внутренней капсулы начинают прорастать через изначально однородные базальные ганглии. Вентральные сегменты полосатого тела также называют прилежащим ядром.

Бледный шар. Третье главное ядро базальных ганглиев состоит из внутреннего и наружного сегментов. Так как бледный шар в филогенетическом отношении старше других ядер, его также называют палеостриатум. Часть бледного шара с эмбриологической точки зрения представляет собой отдел промежуточного мозга (диэнцефалона). Скорлупа и бледный шар вместе составляют **чечевицеобразное ядро**.

Ассоциированные ядра (дополнительные ядра или другие структуры, относящиеся к базальным ганглиям). К другим образованиям, которые по функции близки к базальным ганглиям, относятся два ядра среднего мозга — **черная субстанция** (находится в реципрокных взаимоотношениях со стриатумом) и **красное ядро**, а также одно из ядер промежуточного мозга — **субталамическое ядро** (находится в реципрокных взаимоотношениях с бледным шаром). Сзади бледный шар граничит с ростральной частью (красной зоной) черной субстанции. От других образований головного мозга бледный шар, черная субстанция и красное ядро отличает высокое содержание железа. Интенсивная пигментация черной субстанции, придающая ему насыщенный темный цвет, обусловлена высоким содержанием меланина.

Связи базальных ганглиев

Многочисленные связи базальных ганглиев друг с другом и с другими отделами мозга в настоящее время изучены не полностью. В этом разделе мы рассмотрим основные афферентные и эфферентные пути.

Афферентные пути

Афферентные пути к полосатому телу. Полосатое тело получает афферентацию от обширных областей коры большого мозга, особенно от **моторных областей коры лобной доли**, включающих поля 4, 6аα и 6аβ по Бродману. Эти афферентные корковые волокна берут начало от нейронов коры большого мозга (от пирамидных клеток пятого слоя коры), по своей природе являются *глутаматергическими*, нисходят по *своей (ипсилатеральной) стороне* и имеют строгую *соматотопическую организацию*. Волокон, идущих в обратном направлении — от полосатого тела к коре, — вероятно, не существует. Другие афферентные волокна, подходящие к полосатому телу, направляются к

нему из **центромедианного ядра таламуса** и, вероятно, являются возбуждающими. Эти афферентные пути переносят нервные импульсы от мозжечка и ретикулярной формации среднего мозга к полосатому телу. **Черная субстанция** посылает к полосатому телу *дофаминергические* афферентные волокна, гибель которых становится причиной болезни Паркинсона (см. ниже). Наконец, к полосатому телу также подходят серотонинергические волокна от **ядер шва**.

Другие афферентные пути. Бóльшую часть афферентной информации бледный шар получает из полосатого тела, в то время как от коры большого мозга прямых афферентных волокон бледный шар не получает. Впрочем, афферентные волокна из коры большого мозга подходят к черной субстанции, красному и субталамическому ядрам.

Эфферентные пути

Эфферентные пути от полосатого тела. Основные эфферентные пути, идущие из полосатого тела, направляются к **наружному и внутреннему сегментам бледного шара**. Другие эфферентные волокна следуют к компактной и ретикулярной частям **черной субстанции**. Клетки, дающие начало эфферентным волокнам полосатого тела, представляют собой ГАМКергические шиповатые нейроны, представляющие собой самый распространенный тип клеток полосатого тела.

Эфферентные пути из бледного шара. Основная часть эфферентных волокон заканчивается в **таламусе**, который, в свою очередь, посылает к коре большого мозга волокна, завершающие образование кольца обратной связи.

При рассмотрении **функционального значения** афферентных и эфферентных волокон базальных ганглиев невозможно обойти вниманием связанные с ними нейромедиаторы и рецепторы, а также необходимо оценить характер неврологических симптомов, возникающих при нарушении функции отдельных путей. Так, болезнь Паркинсона обусловлена дегенерацией дофаминергических нейронов черной субстанции, посылающих волокна в полосатое тело. Клинические нарушения, выявляемые при болезни Паркинсона, позволяют сделать предположения о возможном значении функции нигростриарной системы у здоровых людей.

Участие базальных ганглиев в регуляторных кольцевых связях

Базальные ганглии и их афферентные и эфферентные связи являются неотъемлемой частью сложных кольцевых регуляторных связей, которые как возбуждают, так и тормозят нейроны двигательной коры. Эти кольца обратной афферентации можно рассматривать как с анатомической точки зрения (круг, который проходят нервные импульсы в составе данных регуляторных кольцевых связей), так и в отношении нейромедиаторов и рецепторов в структуре синаптических связей. Одно из наиболее важных колец обратной связи проводит импульсы по двум различным путям от коры через полосатое тело к бледному шару, а затем – к таламусу и назад к коре большого мозга (рис. 8.**9**). В дополнение к этому основному регуляторному кольцу существуют другие кольца обратных связей, которые в данной книге подробно рассматриваться не будут.

Кортико-стриато-паллидо-таламокортикальный круг. От двигательных и чувствительных областей коры начинаются пути, идущие к *полосатому телу*, которые имеют соматотопическую организацию и выделяют возбуждающий нейромедиатор глутамат. За пределами полосатого тела кольцевые связи базальных ганглиев делятся на две части, известные как прямой и непрямой пути.

Прямой путь. Прямой путь является ГАМКергическим и проходит от полосатого тела к *внутреннему сегменту бледного шара*. Роль медиатора сочетанного действия играет вещество Р. Из бледного шара волокна направляются к нейронам таламуса, посылающим глутаматергические волокна, которые *возвращаются обратно к коре большого мозга* и завершают образование кольца обратной связи (рис. 8.**9**).

Непрямой путь. Непрямой путь, передающий информацию посредством нейромедиаторов ГАМК и энкефалина, проходит из полосатого тела к *наружному сегменту бледного шара*. Отсюда начинаются ГАМКергические волокна, идущие к *субталамическому ядру*, которое, в свою очередь, посылает глутаматергические волокна к *внутреннему сегменту бледного шара*. Дальнейший ход волокон непрямого пути соответствует таковому в прямом пути, то есть *от таламуса обратно к коре большого мозга* (рис. 8.**9**).

В результате такого сочетания возбуждающих и тормозящих нейромедиаторов стимуляция прямых путей оказывает возбуждающее, а

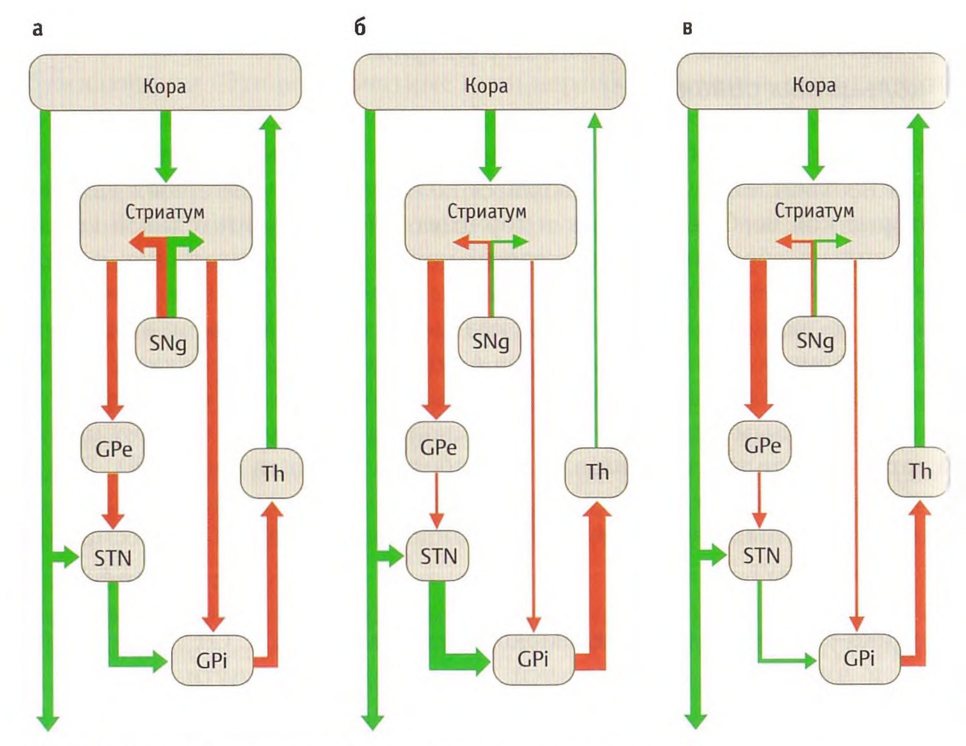


Рис. 8.**9. Прямой и непрямой пути базальных ганглиев**:
а — нормальные соотношения (зеленый = возбуждение, красный = торможение). Gpe = бледный шар, наружный сегмент, STN = субталамическое ядро, Gpi = бледный шар, внутренний сегмент, Th = таламус, SNg = черная субстанция; **б** — болезнь Паркинсона (без лечения); **в** — болезнь Паркинсона на фоне лечения — субталамическая стимуляция (т. е. блокада нейрональной активности в субталамическом ядре). Напечатно с разрешения Elsevier: Bergman H, et al. Physiological aspects of information processing in the basal ganglia of normal and parkinsonian primates. Trends Neurosci. 1998; 21(1): 32-38.

стимуляция непрямых путей — тормозное влияние на кору большого мозга (рис. 8.**9**). Дофаминергические волокна из черной субстанции (компактная часть) в этой системе играют роль модуляторов.

Функция базальных ганглиев и ее нарушение

Функции базальных ганглиев. Базальные ганглии участвуют во многих двигательных процессах, включая выражение эмоций, интеграцию сенсорных и двигательных импульсов в когнитивные процессы. Базальные

ганглии оказывают на двигательные функции непрямое влияние, опосредованное премоторной и моторной, а также дополнительными областями коры большого мозга. Основная функциональная роль базальных ганглиев состоит в **запуске** и **облегчении** произвольных движений и в одновременном подавлении нежелательных непроизвольных влияний, могущих нарушить плавное и эффективное выполнение движений.

Кроме того, не исключено, что с помощью проприоцептивных импульсов обратной связи, поступающих с периферии, базальные ганглии получают возможность сравнивать двигательные модели или программы, начатые двигательными зонами коры, с движениями, получающимися на самом деле. Этот процесс направлен на улучшение исполнения движений при помощи непрерывно действующего механизма обратной связи.

Типичные клинические нарушения. Поражение базальных ганглиев может вызвать сложные двигательные расстройства и когнитивные нарушения различного характера в зависимости от местонахождения и обширности очага поражения.

- Клинические нарушения при поражении базальных ганглиев могут проявляться обеднением движений (**гипокинезия**) или
  - избыточными движениями (**гиперкинезы, хорея, атетоз, баллизм**).
- Нередко вышеперечисленные нарушения сопровождаются **патологическим изменением мышечного тонуса**,
  - однако могут также стать преобладающим или единственным проявлением дисфункции базальных ганглиев (**дистония**).

Болезнь Вильсона — яркий пример заболевания с поражением базальных ганглиев, при котором в результате разнообразного и диффузного поражения различных ядер и субсистем может наблюдаться сочетание всех вышеперечисленных признаков (см. клинический пример 4, с. 406). Далее в этой главе мы обсудим основные заболевания, при которых страдает преимущественно один из компонентов (субсистем) базальных ганглиев.

Клинические синдромы поражения базальных ганглиев

Паркинсонизм

Этиология и патогенез. При **болезни Паркинсона** дегенерируют дофаминергические нигростриарные нейроны (см. выше). Следовательно, повышается активность ГАМКергических нейронов полоса-

того тела и происходит чрезмерная активация непрямого пути базальных ганглиев. В тоже время в субталамическом ядре активность также повышается, что приводит к чрезмерному торможению глутаматергических нейронов таламуса. В конечном итоге *в эфферентном звене кольцевых связей базальных ганглиев* развивается *сетевое торможение* (рис. 8.**9 б**), приводящее к *уменьшению активности двигательных зон коры*.

Характерным патоморфологическим признаком заболевания служат включения в цитоплазме клеток, названные *тельцами Леви*. Основной компонент телец Леви — α-синуклеин. Сегодня еще не до конца ясно, какую роль играет этот белок в патогенезе спорадических случаев (идиопатической) болезни Паркинсона, однако при **семейных формах** болезни Паркинсона, встречающихся лишь в небольшом проценте случаев, в нескольких различных генах обнаружены мутации, лежащие в основе заболевания. К настоящему времени уже открыты более 18 мутаций и дополнительных локусов, предрасположенных к изменениям. Любопытно, что при этом также обнаруживаются мутации в гене, кодирующем белок α-синуклеин. Это позволяет предположить, что данный белок является непосредственной патогенетической причиной дегенерации дофаминергических нейронов. Семейным формам болезни Паркинсона обычно свойственны ранний дебют и специфические клинические симптомы, представленные в табл. 8.**1**. и 8.**2**.

Таблица 8.**1 Моногенные формы болезни Паркинсона***

Локус	Тип наследования	Продукт гена	Мутации/Пояснения
PARK 1	а-д	α-Синуклеин	Редкая форма, 3 мутации: A53T, A30P, E54K
PARK 2	а-р	Паркин	>100 мутаций, точечные мутации, вставки и перестройка экзонов
PARK 4	а-д	α-Синуклеин	Дупликации и трипликации в гене SNCA
PARK 6	а-р	PINK-1	>20 мутаций, точечные мутации, вставки и перестройка экзонов
PARK 7	а-р	DJ-1	Редкая форма, 3 мутации
PARK 8	а-д	LRRK 2	Шесть подтвержденных точечных мутаций: R1441G, R1441C, N1437H, Y1699C, G2019S, I2020T
PARK 9	а-р	ATP13A2	Комплексные фенотипические проявления, сопровождающиеся паркинсонизмом, спастикой и деменцией

PARK	а-р	FBX07	Редкая форма, комплексные фенотипические изменения
15		GBA	Многочисленные варианты с умеренным риском развития болезни

Таблица 8.2 **Мутации, повышающие риск развития болезни Паркинсона***

Локус	Продукт гена	Варианты/Комментарии
PARK1	α-Синуклеин	Полиморфизм REP1, полимормизмы одного нуклетодиа в 3'-UTR
PARK8	LRK2	Меньшая частота в европеоидной расе, более высокая — в азиатской
	MAPT	H2 гаплотип является защитным
PARK16		Высокая частота в азиатской расе
HLA	HLA-DRA	Некодированные варианты могут действовать через регуляцию экспрессии HtA-DR и HLA-DQ
GAK		Выявлена различная экспрессия в черной субстанции у пациентов с болезнью Паркинсона

* Перепечатно с согласия он-лайн библиотеки Wiley Online Library: Gasser T, Hardy J, Mizuno Y. Milestones in PD Genetics. Movement Disorders 2011; 26(6): 1042-1048.

Кроме идиопатической болезни Паркинсона, представляющей собой нейродегенеративное заболевание, существуют также **симптоматические формы паркинсонизма**, обусловленные структурными или воспалительными нарушениями в ЦНС или токсическим воздействием. Паркинсонизм может быть вызван, к примеру, приемом лекарственных средств (нейролептиков, антиэметиков, антагонистов кальция и гипотензивных средств, содержащих резерпин), а также энцефалитом, ишемическим поражением, интоксикацией и метаболическими нарушениями.

Сочетание типичных проявлений паркинсонизма с другими неврологическими нарушениями позволяет предположить вовлечение других структур ЦНС (помимо базальных ганглиев); такое состояние называют **«паркинсонизм-плюс»**. В рамках синдрома паркинсонизма плюс описано множество различных синдромов. Например, паркинсонизм, паралич вертикального взора и преобладание ригидности в мышцах задней части шеи — триада клинических симптомов, характерная для болезни *Стила—Ричардсона—Ольшевского*, которая также названа *прогрессирующим надъядерным параличом*. Кроме того, при *мультисистемной атрофии* наблюдаются тяжелые вегетативные нарушения, постуральная неустойчивость и другие неврологические нарушения (например, симптомы поражения пирамидного тракта).

Клинические проявления. Прекращение подачи дофаминергических импульсов в полосатое тело приводит к уменьшению произвольных движений **(гипокинезия)**, постоянному повышению мышечного тонуса (восковидная **ригидность)** и колебательным движениям конечностей с частотой 4–6 Гц, наблюдаемым в покое **(тремор** покоя) (см. клинический пример 1, с.401).

В зависимости от преобладающих двигательных нарушений выделяют **три клинических подтипа** болезни Паркинсона:

- При **акинетико-ригидном типе** паркинсонизма на ранней стадии заболевания выявляется прогрессирующее снижение двигательной активности, в том числе *отсутствие содружественных движений рук* (*физиологические синкинезии*) при ходьбе, медленная походка мелкими шаркающими шагами, бедная мимика (*гипомимия*) и характерная *сутулая поза*. Первое время некоторые больные жалуются на скованность в плечах («замороженные плечи»), поэтому их ошибочно могут направлять к ортопеду, который прописывает неэффективное лечение, а правильный диагноз становится ясен только по мере прогрессирования заболевания.
- При болезни Паркинсона **с преобладанием тремора** (дрожательная форма) больные преимущественно жалуются на низкочастотный тремор покоя, который, как и другие клинические проявления, часто в дебюте заболевания может быть односторонним. Паркинсонический тремор часто проявляется движениями в виде «катания пилюль» (см. клинический пример 1).
- При **смешанном** типе болезни Паркинсона акинезия, ригидность и тремор выражены примерно в равной мере.

Болезнь Гентингтона

Этиология и патогенез. Заболеванию присущ аутосомно-доминантный тип наследования. Его вызывает экспансия тринуклеотидной последовательности CAG в гене гентингтина на хромосоме 4. Отличительный гистологический признак заболевания — дегенерация шиповидных энкефалинергических и ГАМКергических нейронов среднего размера в полосатом теле. Гибель этих нейронов приводит к торможению непрямого пути базальных ганглиев в начальной стадии заболевания. Последующее подавления активности субталамических ядер приводит к снижению тормозящего влияния на глутаматергические нейроны таламуса, что в конечном итоге усиливает активность нейронов моторной коры.

Клинический пример 1: идиопатическая болезнь Паркинсона

59-летний служащий банка впервые почувствовал, что не может привычно владеть правой рукой в тот момент, когда, находясь на рабочем месте, он считал денежные купюры. Несколько раз подряд он одномоментно вместо одной купюры отсчитывал несколько, из-за чего результат оказывался неверным. В тоже время его почерк постепенно стал более мелким и менее разборчивым, поэтому он перестал как обычно справляться со своей работой. Больной жаловался на боль в правом плече и болезненные спазмы в правой руке, поэтому его наблюдал ортопед с предполагаемым диагнозом артрита плечевого сустава, однако лечение не приносило облегчения. Со временем мимика лица стала бедной и маловыразительной (гипомимия) и в правой руке развился тремор покоя с частотой около 8 Гц. Никто из родственников мужчины подобными расстройствами не страдал.

К неврологу больного направил его семейный врач. Неврологический осмотр выявил ригидность в конечностях по типу «зубчатого колеса», более выраженную в правой руке, небольшое изменение позы (сутулость, склонность к опущению головы и сведению плеч вперед) и походки (ходьба мелкими шагами, отсутствие содружественных движений в правой руке). При поворотах больной «топтался на месте» (избыточное число шагов). Вегетативных нарушений выявлено не было, психический статус соответствовал норме.

КТ головного мозга с контрастным усилением и ЭЭГ патологии не выявили. Была диагностирована идиопатическая болезнь Паркинсона смешанного типа.

Терапия леводопой и агонистом дофамина значительно уменьшила ригидность, однако тремор сохранялся. Больной смог вернуться на прежнюю должность в банке.

Спустя 4 года после дебюта заболевания, несмотря на увеличение дозы лекарственных средств, двигательные нарушения прогрессировали. Больной стал испытывать затруднения при поворотах в постели и жаловался на себорею.

Еще через 2 года появились колебания эффекта леводопы. После приема каждой дозы продолжительность действия дозы препарата укорачивалась, и периодически появлялись непроизвольные избыточные движения (дискинезии). Замена препаратов на форму леводопы с контролируемым высвобождением и на агонист дофамина с более длительным периодом полувыведения вызвала лишь кратковременное улучшение. В конечном итоге было решено провести нейрохирургическое вмешательство со стереотаксической имплантацией электродов в субталамические ядра и последующей их длительной стимуляцией. Это привело к выраженному уменьшению ригидности и гипокинезии и заметному, хотя и неполному, уменьшению тремора. Клиническое улучшение сохранилось даже после значительного уменьшения дозы леводопы.

Клиническая симптоматика. Болезнь Гентингтона характеризуется клиническими проявлениями в виде быстрых, кратковременных непроизвольных движений, вовлекающих множественные мышечные группы в случайной (хаотичной) последовательности (**хорея**, или **хореиформные гиперкинезы**). Вначале больной пытается включить эти быстрые

движения в произвольные движения, чтобы окружающие не понимали, что эти движения непроизвольные и не воспринимали его как неуклюжего и беспокойного (суетливого) человека. Однако по мере прогрессирования заболевания гиперкинезы становятся все тяжелее, и больному становится трудно их подавлять. Подергивания в лице принимают форму гримасничанья, больному становится все сложнее удерживать конечности в состоянии покоя или не высовывать язык изо рта дольше, чем несколько секунд (так называемый язык хамелеона или тромбона). Эти симптомы сопровождаются прогрессирующим развитием тяжелой дизартрии и дисфагии (клинический пример 2). Нарушение непроизвольных движений усиливается во время эмоционального стресса и прекращается только во время сна.

На поздних стадиях заболевания гиперкинезы уменьшаются, сменяясь ригидностью и в некоторых случаях дистоническим **повышением мышечного тонуса**. Когнитивные способности также снижаются, то есть прогрессирует **деменция** (см. клинический пример 2).

Клинический пример 2: болезнь Гентингтона

Впервые рабочий заметил неконтролируемое двигательное беспокойство, вовлекающее все конечности, в возрасте 34 лет. Его коллеги подтрунивали над тем, что он постоянно роняет инструменты, но в конечном итоге стали подозревать его в алкоголизме. В течение одного года развилась дизартрия: речь стала необычно тихой, нечеткой и трудной для восприятия. Больной меньше внимания обращал на окружающих и постепенно утратил интерес к повседневным делам, которые он выполнял все медленнее, а его движения стали неторопливыми, неловкими и неуклюжими. В конечном итоге он перестал обращать внимание даже на самые элементарные вещи и через несколько минут забывал все поручения начальства. Вскоре больного уволили, и вновь на работу он не устраивался. Через 3 месяца его жена настояла на обращении к врачу.

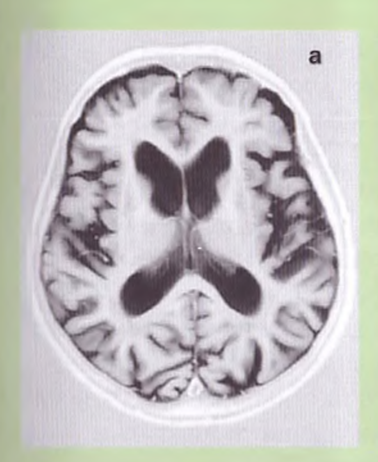
При сборе семейного анамнеза врач выяснил, что отец больного страдал от аналогичных двигательных нарушений после достижения 40 лет. По мере прогрессирования заболевания он полностью утратил навыки самообслуживания и умер в возрасте 54 лет. Диагноз установлен не был.

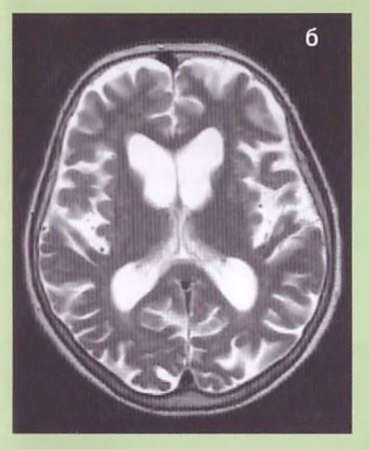
В ходе неврологического осмотра были выявлены непроизвольные движения во всех частях тела, особенно в плечевом поясе и лице. Речь больного была тихой, немного нечеткой и монотонной. Чувствительность и сухожильные рефлексы

были в пределах нормы. Дополнительно были проведены исследования с целью исключить метаболические причины заболевания или другие системные причины непроизвольных движений. МРТ головного мозга (рис. 8.**10**) выявила уменьшение размеров головок хвостатых ядер с обеих сторон, что является признаком атрофии нейронов в этой области. Кроме того, была выражена диффузная атрофия вещества мозга, степень которой решительно не соответствовала возрасту больного.

Диагноз болезни Гентингтона был подтвержден данными молекулярно-генетического анализа: была подтверждена экспансия тринуклеотидных повторов CAG в одном из аллелей гена гентингтина — обнаружен 51 повтор (норма — до 38).

Нейролептики временно ослабили двигательные нарушения, что было обусловлено торможением дофаминергической передачи нервных импульсов, однако неуклонное прогрессирование заболевания не позволило больному восстановить трудоспособность и навыки самообслуживания.





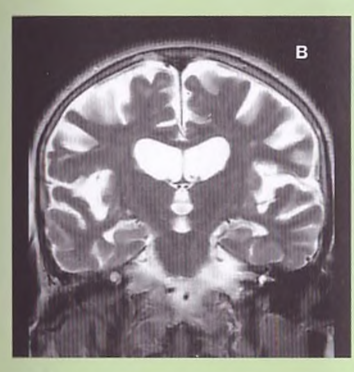


Рис. 8.**10. Болезнь Гентингтона.** МРТ, Т1-взвешенное изображение в горизонтальной плоскости (**а**); Т2-взвешенное изображение в горизонтальной плоскости (**б**); Т2-взвешенное изображение во фронтальной плоскости (**в**). Диффузная атрофия вещества мозга (расширение внутренних и внешних ликворных пространств), а также уменьшение объема базальных ганглиев (скорлупы, бледного шара, хвостатого ядра). Желудочки на изображении **в** имеют коробчатую форму, характерную для болезни Гентингтона. Несмотря на атрофию, интенсивность сигнала от базальных ганглиев нормальная, в отличие от болезни Вильсона (рис. 8.**12**)

Баллизм и дистония

Баллизм. Это редкое двигательное нарушение вызвано поражением субталамического ядра. Оно проявляется широкоамплитудными крупноразмашистыми бросковыми движениями в конечностях, вовлекающими проксимальные суставы конечностей. В большинстве случаев гиперкинез носит односторонний характер (гемибаллизм) и возникает на противоположной по отношению к очагу поражения стороне (см. клинический пример 3).

Дистония характеризуется непроизвольными длительными мышечными сокращениями, которые вызывают причудливые «вращательные» движения и позы в конечностях. Как и многие другие виды двигательных нарушений, вызванные поражением базальных ганглиев, дистония усиливается при умственной работе и эмоциональном стрессе и уменьшается во время сна. В те короткие промежутки времени, когда дистония отсутствует, мышечный тонус при пассивных движениях в пораженных конечностях явно снижается.

Выделяют различные варианты дистонии. Дистонию, ограниченную одной мышечной группой, называют **фокальной дистонией**; к этому виду относятся блефароспазм (непроизвольное насильственное закрывание глаз вследствие сокращения круговой мышцы глаза) и спастический тортиколлис, то есть дистоническая кривошея. **Генерализованная дистония**, которая существует в виде множества вариантов, в разной мере вовлекает все мышечные группы. Больные генерализованной дистонией часто страдают также от дизартрии и дисфагии — речь становится медленной и часто неразборчивой.

Этиология функциональных нарушений в базальных ганглиях, которые приводят к развитию дистонии, до настоящего времени плохо изучена.

Клинический пример 3: гемибаллизм

Однажды вечером во время просмотра телевизора 63–летний пенсионер не удержал в руке бутылку с пивом и пролил ее содержимое на ковер. Когда он попытался встать, у него появились резкие неконтролируемые движения, напоминающие взмахи крыла птицы или броски, в левой руке и ноге. Больной и его жена очень обеспокоились этими внезапно возникшими симптомами и вызвали скорую помощь, которая направила его в стационар.

При неврологическом осмотре обращали на себя внимание «бросковые» хорейформные движения в левой руке и ноге. Неконтролируемые избыточные движения сильно беспокоили больного, поскольку он не мог ни стоять, ни ходить без посторонней помощи. При попытке удержать какой-либо предмет он ронял его на пол. Был установлен диагноз гемибаллизма.

В анамнезе имелись резистентная к лечению артериальная гипертензия, сахарный диабет II типа и ожирение. Нейровизуализационное исследование позволило выявить причину острого гемибаллизма – свежий очаг ишемического поражения располагался в области правого субталамического ядра. С учетом имеющихся у больного многочисленных факторов риска заболеваний сердечно-сосудистой системы, было сделано предположение, что причиной поражения послужил лакунарный (микроангиопатический) инфаркт (рис. 8.**11**).

Симптоматическое лечение нейролептиками за несколько дней привело к полной регрессии двигательных нарушений.



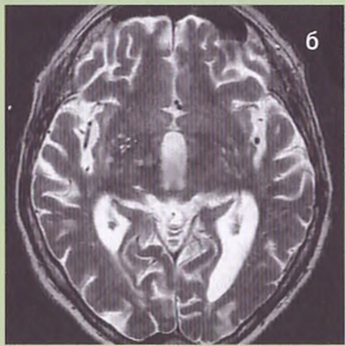


Рис. 8.**11. Небольшой очаг инфаркта в правом субталамическом ядре вызвал развитие острого гемибаллизма**. МРТ, диффузионно-взвешенное изображение (**а**): четко видна область поражения; МРТ, Т2-взвешенное изображение (**б**): гиперинтенсивный очаг в той же зоне, который, впрочем, не позволяет точно установить диагноз. Другие гиперинтенсивные очаги в базальных ганглиях представляют собой расширенные периваскулярные пространства (пространства Вирхова–Робена), но никак не зоны инфарктов. Выраженная атрофия вещества головного мозга

Клинический пример 4: болезнь Вильсона

Юноша, 17 лет, ученик электрика, обратился с жалобами на прогрессирующую неловкость в руках, которая беспокоила его в течение трех лет и вызывала затруднения в работе. Больной утратил способность писать письменными буквами и был вынужден перейти на «печатные». В течение года его беспокоил тремор кистей, более выраженный справа. При попытке взять какой-либо предмет тремор усиливался. Речь стала замедленной, с ошибками.

В ходе неврологического осмотра были выявлены легкие саккадические движения глаз при слежении, другие патологические изменения со стороны черепных нервов отсутствовали. Несмотря на нормальный тонус и достаточную трофику жевательных и мимических мышц, определялась выраженная гипомимия. Речь была медленной и затрудненной. Выявлялся мелкий высокочастотный тремор кистей с двух сторон. Походка была немного неуклюжей, и он с трудом прыгал на одной ноге (как на правой, так и на левой). Попытки ходить приставным шагом или с закрытыми глазами приводили к падению во всех направлениях. Тем не менее, пальцеуказательную пробу он выполнял безукоризненно. Брадикинезия и дисдиадохокинез больше были выражены слева, кроме того, значительно ухудшилась тонкая (мелкая) моторика в кистях и стопах с двух сторон. Глубокие сухожильные рефлексы были живыми и симметричными; симптомов поражения пирамидного тракта и расстройств чувствительности выявлено не было. Психический статус соответствовал норме. Осмотр роговицы с помощью щелевой лампы позволил обнаружить кольцо Кайзера—Флейшера.

На Т2-взвешенных МР-изображениях головного мозга (рис. 8.**12**) определялось выраженное симметричное изменение сигнала в области базальных ганглиев и таламуса (рис. 8.**12 а, б, г**), среднего мозга (рис. 8.**12 в, г**) и мозжечка (рис. 8.**12 г**). В области скорлупы, особенно в ее латеральной части, интенсивность сигнала была высокой, а в области бледного шара с обеих сторон – низкой (рис. 8.**12 б**). Умеренное патологическое изменение сигнала присутствовало также в области хвостатого ядра, латерального таламуса и среднего мозга (особенно в области красного ядра) (рис. 8.**12 в**) и в области средних ножек мозжечка с обеих сторон (рис. 8.**12 г**).

Анамнестические сведения, данные неврологического осмотра и результат МРТ позволили предположить болезнь Вильсона. Диагноз был подтвержден лабораторными данными: значительным повышением уровня меди в моче и низкой концентрацией церулоплазмина в сыворотке.

Повышение интенсивности сигнала в области базальных ганглиев, латерального таламуса, среднего мозга и ножек мозжечка на МРТ отражало токсические изменения в паренхиме мозга, обусловленные повышением концентрации меди в сыворотке. Снижение интенсивности сигнала в области бледного шара, вероятно, было вызвано локальным отложением меди.

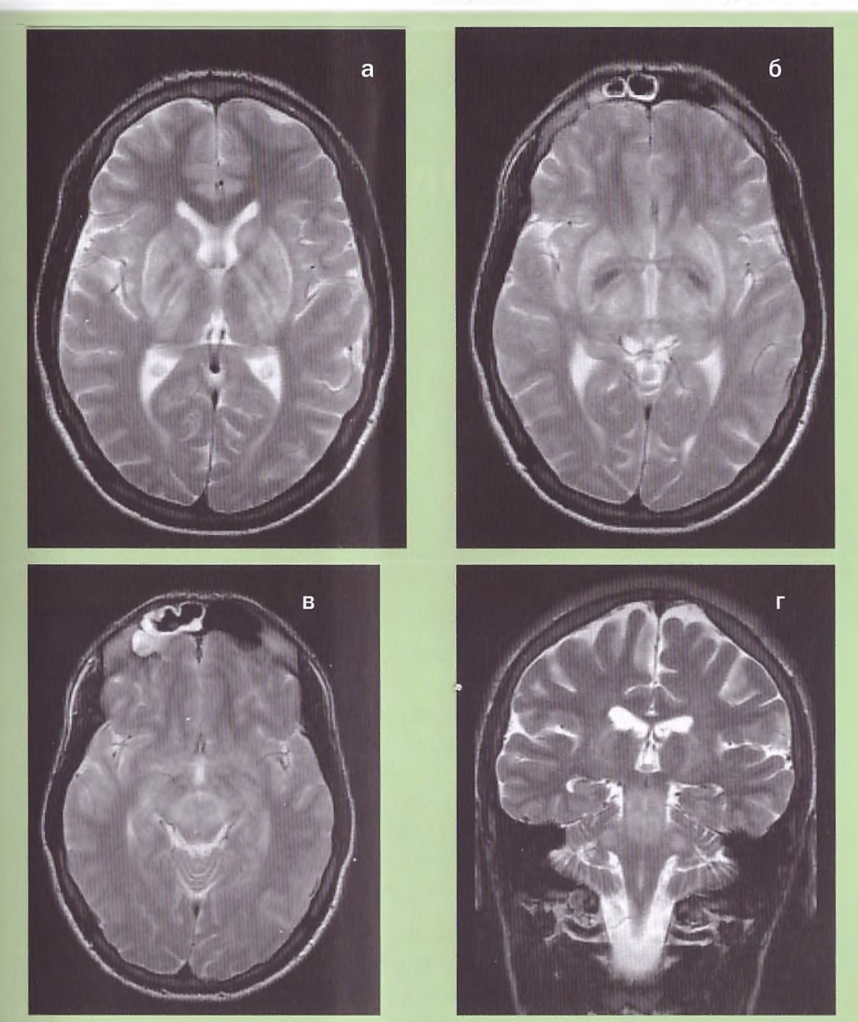
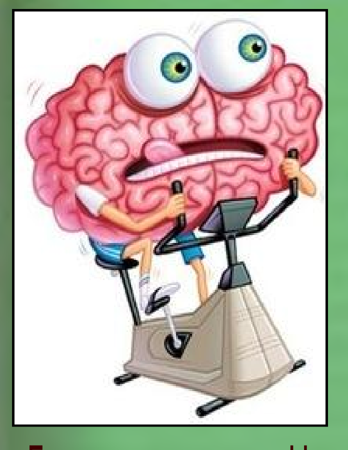


Рис. 8.**12. Болезнь Вильсона**. МРТ, Т2-взвешенные изображения в горизонтальной (**а**, **б**, **в**) и фронтальной (**г**) плоскостях. Срезы в горизонтальной плоскости на уровне передних (лобных) рогов (**а**), передней спайки (**б**), на уровне красного ядра и черной субстанции (**в**). Базальные ганглии, латеральный таламус и серое вещество среднего мозга выглядят более яркими, чем в норме (гиперинтенсивность сигнала по сравнению с нормальной тканью мозга), возможно, в результате паренхиматозного повреждения, вызванного повышением концентрации меди в крови. Внутренняя часть бледного шара гипоинтенсивна, вероятно, в результате локального отложения меди. Белое вещество передней спайки характеризуется нормальной интенсивностью сигнала, однако кажется более четким, чем в норме, в связи с аномальной интенсивностью сигнала в окружающих структурах. На срезе во фронтальной плоскости (**г**) сигнал от области среднего мозга и средней ножки мозжечка имеет патологическую интенсивность



Большой мозг

Если рассматривать большой мозг (cerebrum) в целом, он состоит из **коры полушарий большого мозга, подкоркового белого вещества** и **базальных ганглиев** (описаны в главе 8). Лучше понять строение большого мозга можно, усвоив основы его эмбрионального развития. Наиболее яркой особенностью церебрального эмбриогенеза является его стремительный и бурный рост, который вынуждает кору большого мозга заворачиваться в складки, в результате чего на его поверхности формируются борозды и извилины. Отдельные зоны коры связываются друг с другом и с подлежащими образованиями головного мозга бесчисленными проводящими путями из нервных волокон, которые вкупе составляют белое вещество большого мозга.

Если принимать во внимание его гистологическое строение, то совершенно очевидно, что большая часть **коры большого мозга** имеет **шестислойное клеточное строение (цитоархитектонику).** В зависимости от области коры основной гистологический тип строения претерпевает характерные изменения, что объясняет существование множества **цитоархитектонических корковых полей**. В прошлом нейроанатомы считали, что специфическая клеточная организация каждой зоны коры соответствует функции, которую она выполняет. Позже, однако, выяснилось, что какие-то зоны коры на самом деле связаны с выполнением конкретной функции (так называемые **первичные корковые поля**), но бо́льшая часть коры большого мозга состоит из **ассоциативных зон**, завершающих переработку и анализ информации, поступающей из первичных корковых полей или посылаемой к ним, на высшем уровне. Высшие корковые функции, в частности, речь, нельзя свести лишь к одной области коры, поскольку их осуществление зависит от комплексного взаимодействия многочисленных областей коры большого мозга.

Онтогенез

Большой мозг (*cerebrum*) или иначе – конечный мозг (*telencephalon*) – развивается из парных телэнцефалических пузырьков, зарождающихся на переднем конце нервной трубки – **прозэнцефалоне**. Опережающий рост телэнцефалических пузырьков приводит к тому, что конечный мозг заворачивается вокруг ствола мозга как мантия или плащ (*pallium*), а из выпячиваний заполненного жидкостью просвета нервной трубки формируются боковые желудочки с присущим им анатомическим подразделением. По мере роста конечный мозг и боковые желудочки принимают **форму полукруга** (рис. 9.**1**), которая повторяется и в ходе развития волокон проводящих путей, свода и мозолистого тела, основных комиссуральных связей между двумя полушариями. Далее в этом разделе будет более подробно рассмотрено развитие телэнцефалона, поскольку эти сведения помогут в изучении анатомии большого мозга.

Развитие конечного мозга. На уровне телэнцефалона, как и в других отделах нервной системы, нервная трубка состоит из двух частей:

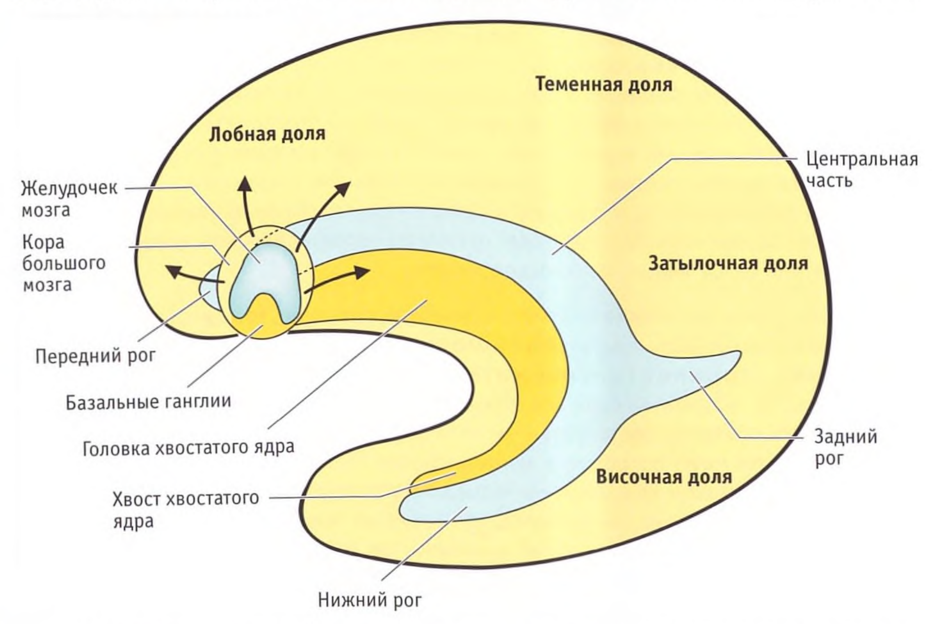


Рис. 9.**1. Развитие коры большого мозга в онтогенезе.** Ранняя и поздняя стадии развития телэнцефалона (вид сбоку). Телэнцефалический пузырек значительно увеличивается в размере (показано стрелками), принимая аркообразную форму, что приводит к одновременному аркообразному увеличению в размерах коры большого мозга (желтый цвет), желудочков (голубой цвет) и базальных ганглиев (оранжевый цвет)

вентральной и дорсальной. Вентральная часть дает начало области (прозрачной) перегородки в медиальном направлении, а в латеральном направлении — ганглиозному бугорку. Из ганглиозного бугорка в дальнейшем образуются хвостатое ядро, скорлупа, заслонка и миндалина. Кора большого мозга, образующаяся из **дорсальной части**, в ходе филогенеза разделяется на латерально расположенный **палеокортекс**, более старую часть коры большого мозга, и медиально расположенный и более молодой в филогенетическом отношении **архикортекс**.

Любопытно, что пространственная организация палеокортекса и архикортекса без изменений сохраняется у амфибий. У рептилий, однако, по бокам уже появляется **неокортекс**, располагающийся между палеокортексом и архикортексом. У высших млекопитающих неокортекс достигает огромных размеров, значительно превосходя как палеокортекс, так и архикортекс. У человека палеокортекс в конечном итоге смещается к основанию мозга, где он формирует различные отделы древней в филогенетическом отношении *обонятельной системы* (обонятельную луковицу, обонятельный путь и треугольник, переднее продырявленное вещество и латеральную обонятельную полоску; см. с.158). В то же время архикортекс смещается в медиальном направлении: быстро растущий телэнцефалический пузырек, постепенно принимающий форму полукруга, оттесняет архикортекс в область нижнего рога бокового желудочка, где тот образует *гиппокамп* (*аммонов рог*). В медиодорсальном направлении архикортекс представлен лишь тонким слоем на наружной поверхности мозолистого тела — это *серый покров* с его медиальной и латеральной продольными полосками. А вся остальная — наибольшая — часть коры большого мозга у человека происходит из неокортекса (рис. 9.2).

Формирование слоев коры большого мозга (в направлении изнутри кнаружи). Нейроны коры большого мозга, как и нейроны всех отделов ЦНС, изначально закладываются в эпендимной зоне около заполненной жидкостью центральной полости (желудочка) нервной трубки. Клетки, формирующиеся в первую очередь, образуют так называемую предпластинку, которая в дальнейшем подразделяется на краевую зону и субпластинку. Собственно кортикальная пластинка, состоящая из шести клеточных слоев, закладывается именно между этими двумя образованиями. Нейроны коры, образовавшиеся прежде других, остаются в наиболее глубоких корковых слоях (слои V и VI), а нервные клетки, формирующиеся позже, мигрируют вверх — в более поверх-

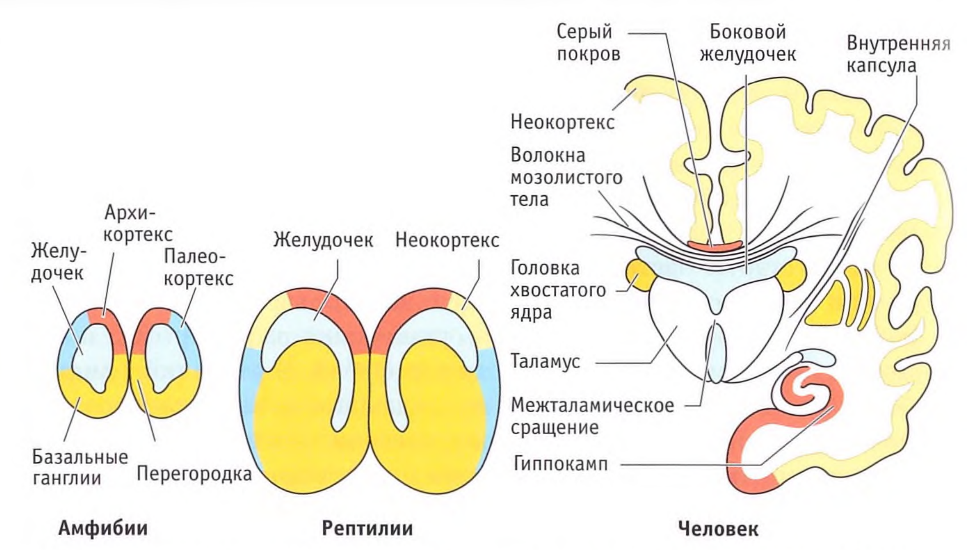
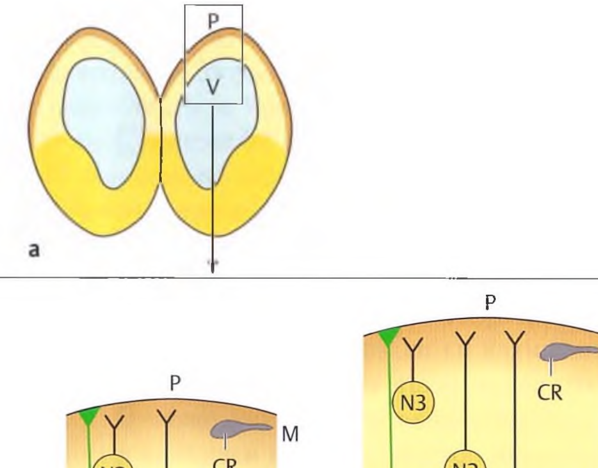


Рис. 9.**2**. **Филогенетическое развитие коры большого мозга** (фронтальный срез). Неокортекс (выделен желтым цветом) зарождается между архикортексом (красный) и палеокортексом (голубой). Его размеры значительно больше у высших организмов; у людей неокортекс смещает палеокортекс к основанию мозга (обонятельная кора, не показана на рисунке), а архикортекс — в медиальном направлении (он покрывает мозолистое тело, образуя серый покров). В результате аркообразного расширения телэнцефалона гиппокамп (архикортекс), залегающий на дне нижнего рога бокового желудочка, принимает базальное (близкое к основанию мозга) расположение (см. рис. 9.**1**)

ностные слои (распределение «изнутри-кнаружи»). Таким образом, нейроны, образующиеся позднее, на пути к субпиальным слоям коры должны миновать своих предшественников (рис. 9.**3**). К кортикальной пластинке они мигрируют из эпендимной зоны вдоль *радиальных глиальных волокон*. Существуют два подхода к нумерации шести слоев коры: начиная от наружного слоя (традиционная система, которая приводится в нашей книге) или, наоборот, в порядке их образования (новая система нумерации, предложенная Марин и Падилла, 1998). В соответствии с данными современных исследований, нормальный процесс нейрональной миграции, приводящий к характерному распределению корковых слоев, зависит в первую очередь от функционирования *клеток Кахаля–Ретциуса*, залегающих в краевой зоне. Эти клетки синтезируют белок, называемый *реелином*, который, очевидно, и направляет мигрирующие нейроны вдоль радиальных глиальных волокон (рис. 9.**3**). Патологию образования нейронов, нейрональной миграции или отделения нейронов от радиальных глиальных волокон объединяют в одно понятие — *нарушение нейрональной миграции*.



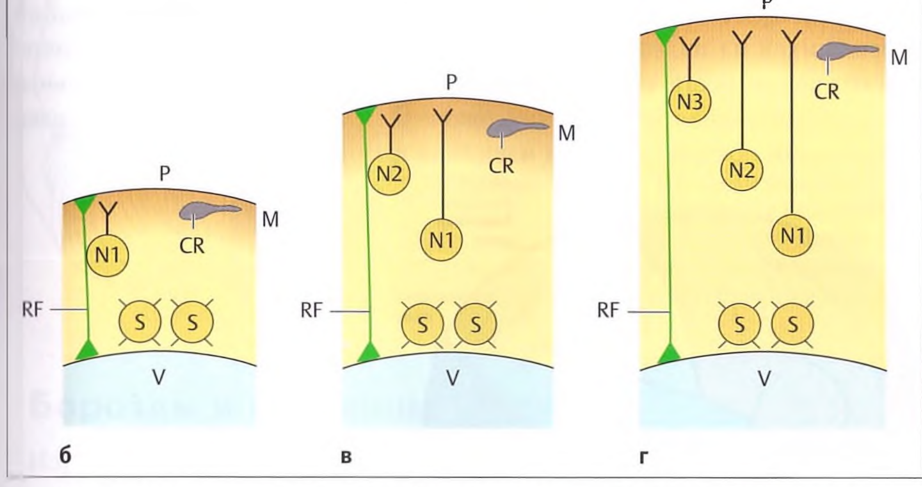


Рис. 9.3. **Послойное строение коры большого мозга (распределение слоев изнутри-кнаружи).** Первые нейроны формируют так называемую предпластинку, которая вскоре делится на краевую зону (M), содержащую клетки Кахаля—Ретциуса (CR), и «субпластинку», содержащую нейроны субпластинки (S). Нейроны кортикальной пластинки находятся в переходной зоне (N1–N3). Первые нейроны коры (N1) мигрируют вверх, от зоны, расположенной вблизи желудочка (V), вдоль радиальных глиальных волокон (RF) к краевой зоне коры большого мозга. Здесь их миграция останавливается, по-видимому, при помощи реелина (обозначен коричневым цветом) — белка экстрацеллюлярного матрикса, синтезируемого клетками Кахаля—Ретциуса. По мере утолщения коры последние нейроны коры (N2, N3) должны преодолеть большое расстояние, чтобы достигнуть краевой зоны, содержащей реелин. В результате раньше образующиеся нейроны формируют более глубокие слои коры большого мозга, в то время как позднее закладывающиеся нейроны образуют более поверхностно расположенные слои коры. P — поверхность головного мозга вместе с мягкой мозговой оболочкой

Внешнее строение большого мозга

Продольная щель большого мозга (межполушарная щель) разделяет два полушария и продолжается вниз до мозолистого тела. В каждом по-

лушарии выделяют выпуклую (верхнелатеральную), внутреннюю (медиальную) и нижнюю (базальную) поверхности. Область, расположенную между верхнелатеральной и медиальной поверхностями, принято называть **парасагиттальной областью**. Кроме того, каждое полушарие разделяется на 4 доли: *лобную, теменную, затылочную и височную* (рис. 9.4–9.6). **Островок** иногда называют пятой долей. Массивное увеличение неокортекса, выраженное у млекопитающих, наибольшей степени достигает у человека. При этом неокортекс покрывает сверху филогенетически более старые зоны коры, поэтому большая часть образований, развившихся из палеокортекса и архикортекса, на наружной поверхности головного мозга не видна (обонятельная луковица и обонятельный путь, обонятельная область, околоконечная извилина, ленточная извилина, серый покров, зубчатая извилина и гиппокамп).

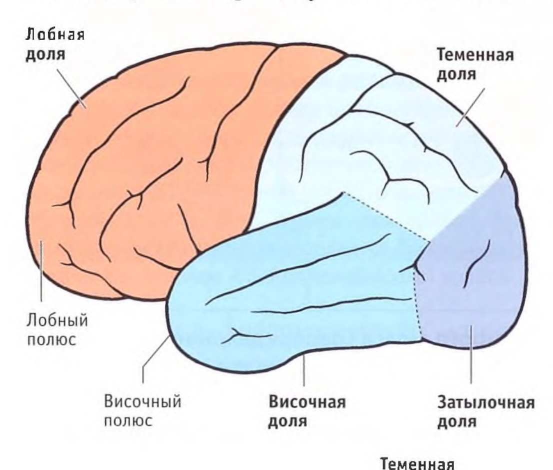


Рис. 9.**4. Доли большого мозга (левое полушарие, латеральная поверхность)**

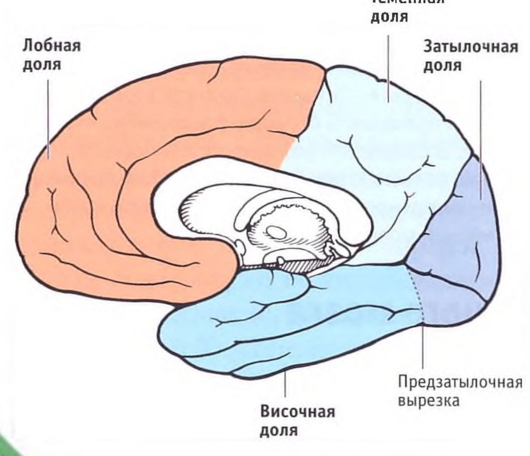


Рис. 9.**5. Доли большого мозга (правое полушарие, медиальная поверхность)**

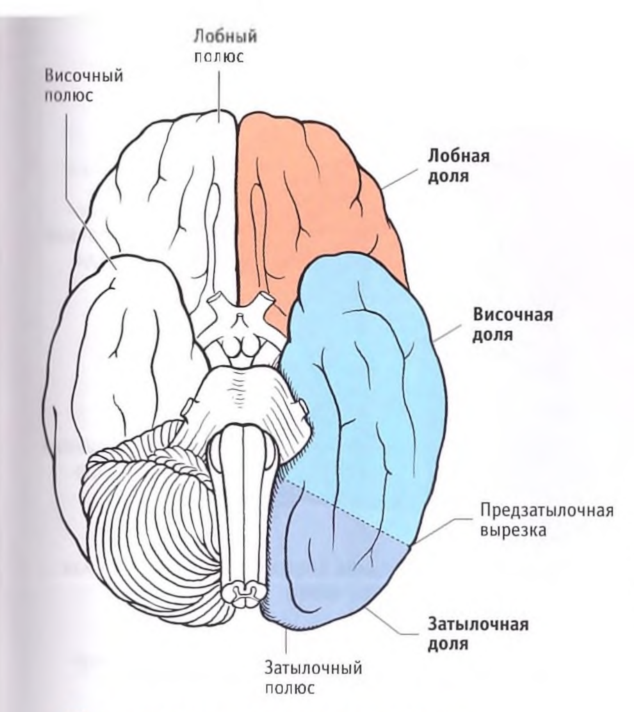


Рис. 9.**6. Доли большого мозга (нижняя поверхность большого мозга после удаления правого полушария мозжечка)**

Борозды и извилины

Изрядно увеличивающиеся размеры неокортекса заставляют поверхность мозга собираться в складки, образуя извилины, разделенные бороздами. Только $^1/_3$ поверхности коры выступает на наружную поверхность больших полушарий, в то время как $^2/_3$ скрыты внутри борозд (рис. 9.**7**–9.**9**).

Только некоторые борозды имеют относительно постоянное анатомическое положение. **Латеральная** (сильвиева) **борозда** отделяет височную долю от лобной и теменной долей. В отличие от других перечисленных ниже борозд, латеральная борозда не является границей лишь между двумя близлежащими извилинами. Она продолжается вглубь, далеко под латеральную поверхность мозга, расширяясь и образуя в глубине плоскую расщелину, содержащую ЦСЖ — сильвиеву цистерну, которая не видна снаружи. Сильвиева цистерна в норме представляет собой очень узкое щелевидное пространство и увеличивается в размерах только при выраженной атрофии мозга. Ее медиальной стенкой служит островок (островок Рейля; см. рис. 9.**10** и 9.**11**), одно время называемый скрытой, или центральной, долей большого мозга. Латеральная стенка сильвиевой цистерны носит название покрышки, по-

Прецентральная борозда
Центральная борозда
Постцентральная борозда
Нижняя лобная борозда
Верхняя лобная борозда
Верхняя лобная извилина
Средняя лобная извилина
Нижняя лобная извилина
Передняя центральная извилина (прецентральная извилина)
Задняя центральная извилина (постцентральная извилина)
Верхняя теменная долька
Нижняя надтеменная долька
Над-краевая извилина
Угловая извилина
Теменно-затылочная борозда
Верхняя височная извилина
Средняя височная извилина
Нижняя височная извилина
Полулунная борозда
Глазничная часть
Треугольная часть
Покрышечная часть
Верхняя височная борозда
Нижняя височная борозда
Латеральная борозда (сильвиева щель)
Предзатылочная вырезка

Рис. 9.**7. Борозды и извилины полушарий большого мозга (латеральная поверхность)**

Передняя центральная (прецентральная) извилина
Поясная борозда
Центральная борозда
Борозда мозолистого тела
Медиальная лобная извилина
Парацентральная долька
Поясная извилина
Предклинье
Теменно-затылочная борозда
Мозолистое тело
Колено
Прозрачная перегородка
Клюв
Валик мозолистого тела
Перешеек поясной извилины
Клин
Прямая извилина
Крючок
Парагиппокампальная извилина/язычная извилина
Шпорная борозда
Подмозолистое поле (обонятельное поле Брока)
Медиальная затылочно-височная извилина
Паратерминальная (околоконечная) извилина
Латеральная затылочно-височная извилина
Носовая борозда
Затылочно-височная борозда
Коллатеральная борозда
Гиппокампальная борозда и зубчатая извилина

Рис. 9.**8. Борозды и извилины полушарий большого мозга (медиальная поверхность)**

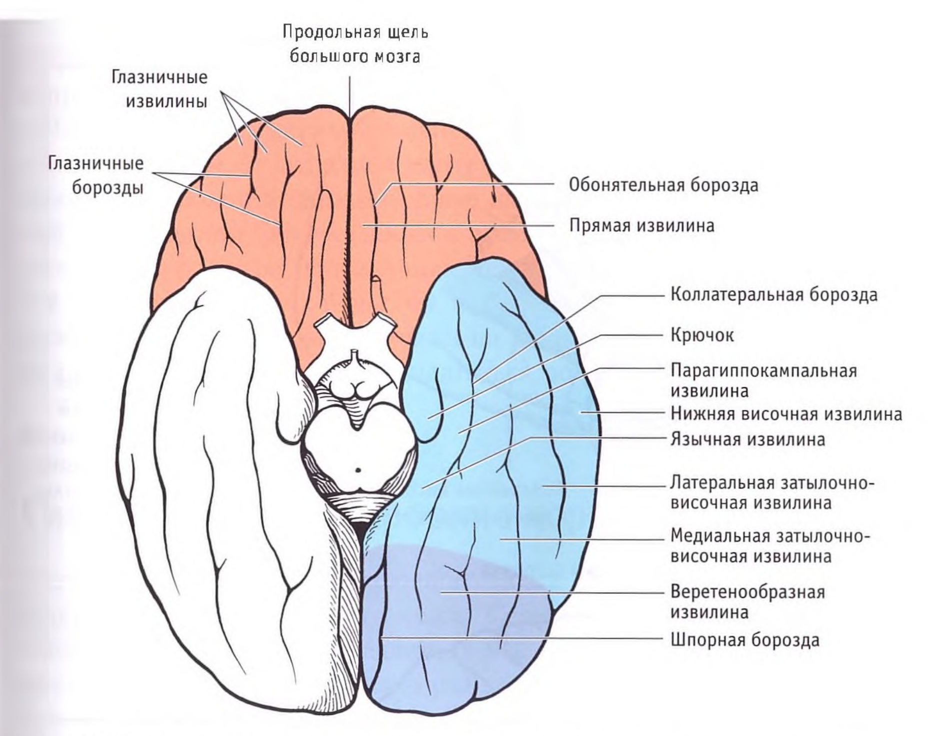


Рис. 9.**9. Борозды и извилины полушарий большого мозга (нижняя (базальная) поверхность)**

тому что она как будто накрывает цистерну крышкой. В нее входят скрытые части трех окружающих ее долей головного мозга, которые называют височной, лобной и теменной покрышками. Скрытая часть верхней височной извилины содержит поперечные извилины Гешля (первичная слуховая кора, рис. 9.**10**).

Среди других относительно постоянных борозд следует отметить **центральную борозду** (роландова щель), которая очерчивает границу между лобной и теменной долями. *Передняя центральная извилина (прецентральная)*, которая лежит впереди от центральной борозды и таким образом относится к лобной доле, содержит первичную моторную кору. *Задняя центральная (постцентральная) извилина* располагается позади от центральной борозды и, следовательно, относится к теменной доле. Задняя центральная извилина содержит первичную соматосенсорную кору. На медиальной поверхности полушария выделяют **теменно-затылочную борозду**, очерчивающую границу между теменной и затылочной долями. Нижний конец теменно-затылочной

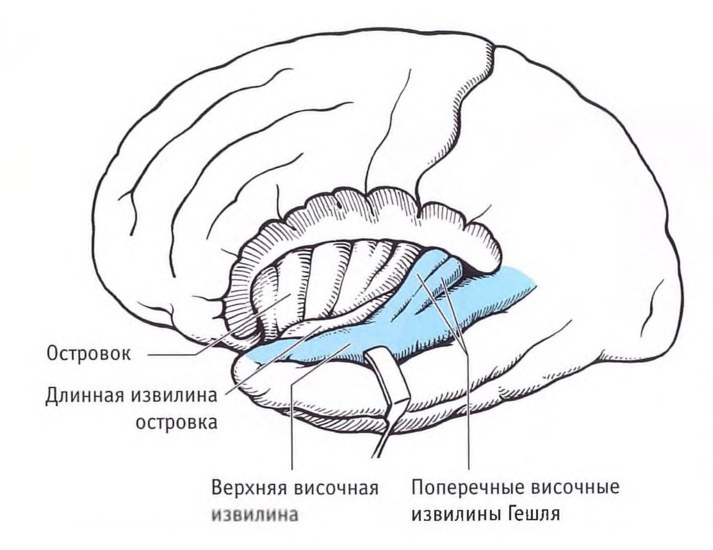


Рис. 9.**10. Поперечные извилины Гешля на верхней поверхности верхней височной извилины (в глубине латеральной борозды)**

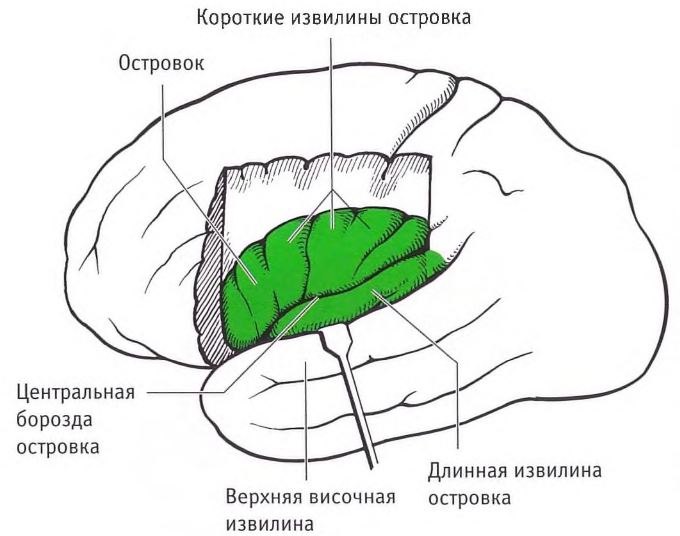


Рис. 9.**11. Островок (после извлечения фрагментов лобной, теменной и височной долей)**

борозды вливается в передний конец **шпорной борозды**, которая полностью входит в затылочную долю и направлена назад — к затылочному полюсу. Большая часть первичной зрительной коры размещается в глубине этой борозды, а оставшаяся часть — на извилинах, по обе стороны нависающих над шпорной бороздой. И, наконец, следует упомянуть **поясную борозду**, отделяющую неокортекс от мезокортекса поясной извилины.

Границы затылочной доли обозначены теменно-затылочной бороздой и предзатылочной вырезкой не полностью (рис. 9.**7** и 9.**8**).

Часть верхнелатеральной (выпуклой) поверхности лобной доли, лежащая кпереди от передней центральной извилины, делится на верхнюю, среднюю и нижнюю лобные извилины. Названия и расположение всех извилин, обсуждаемых в этом разделе, и ряд других, а также названия борозд, расположенных между ними, отражены на рис. 9.**7**–9.**9**. Анатомия многих извилин и борозд у людей очень изменчива; даже у одного и того же человека на поверхности двух полушарий извилины и борозды могут располагаться по-разному.

Гистологическое строение коры большого мозга

Складчатая поверхность головного мозга состоит из серого вещества, образующего кору большого мозга. Серый цвет коры обусловлен очень высокой плотностью залегающих в ней нейронов. Толщина коры колеблется от 1,5 мм (зрительная кора) до 4,5–5 мм (передняя центральная извилина). На округлой верхушке извилины кора, как правило, всегда толще, нежели на дне рядом расположенной борозды.

Послойное строение

Увидеть послойное строение коры большого мозга невооруженным глазом можно только в отдельных областях коры. Наиболее заметно подобное чередование серого и белого вещества в зрительной коре: на срезе, проведенном перпендикулярно к поверхности мозга, между наружным и более глубоким слоями серого вещества коры проступает белая полоса Дженнари (или Вик д'Азира). В остальных областях коры подобная слоистость коры выражена значительно меньше и оттого почти не заметна. Микроскопическое исследование большинства областей коры подтверждает **основную шестислойную структуру**, характерную для коры большого мозга (неокортекса), в соответствии с описанием Бродмана. Области коры, которым присуще шестислойное строение, называют **изокортексом** (согласно О. Фогту), что отличает его от более старого в филогенетическом отношении **аллокортекса**, который в свою очередь подразделяется на *палеокортекс* и *архикортекс*. Палеокортекс включает в себя лишь обонятельную область, в то время

как к архикортексу относятся ленточная извилина, гиппокамп, зубчатая извилина и парагиппокампальная извилина.

Внутренняя структура шестислойного изокортекса представлена на рис. 9.**12**. Анатомический срез, перпендикулярный поверхности мозга, обнажает следующие слои коры, пронумерованные снаружи-внутрь (то есть от наружной поверхности мозга, покрытой мягкой мозговой оболочкой, до подкоркового белого вещества).

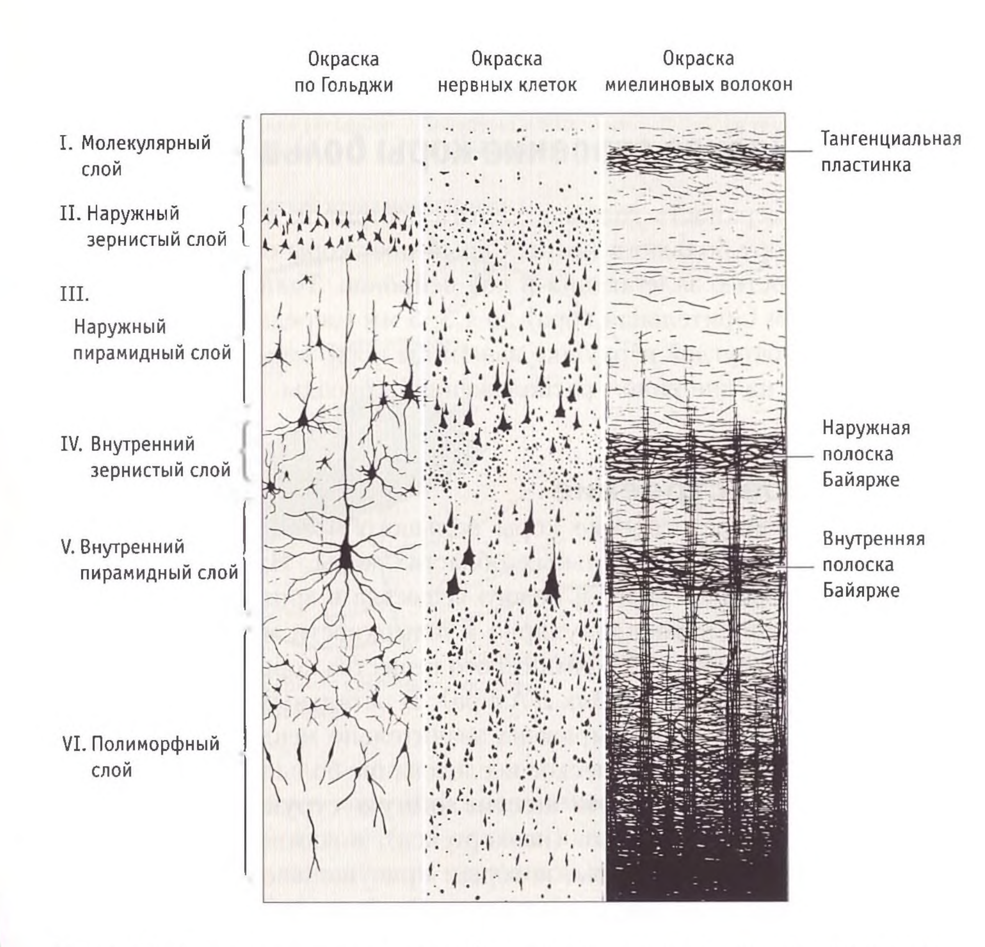


Рис. 9.**12. Цитоархитектоника коры большого мозга человека при трех различных способах окрашивания** (по Бродману, взято из: Rauber-Kopsch: Lehrbuch und Atlas der Anatomie des Menschen, 19th ed., vol. II, Stuttgart, Thieme, 1955.)

I. Молекулярный слой (молекулярная пластинка; пластинка I). Этот слой содержит относительно немного клеток. Кроме дистальных разветвлений дендритов (*верхушечных пучков*) нижележащих пирамидных клеток и аксонов, образующих с ними синаптические контакты, молекулярный слой содержит преимущественно мелкие нейроны (*клетки Кахаля–Ретциуса*), дендриты которых проходят через этот слой в тангенциальном направлении. Клетки Кахаля–Ретциуса играют главную роль в формировании послойной структуры коры большого мозга. Некоторые из них сразу после завершения развития коры подвергаются дегенерации.

II. Наружный зернистый слой (наружная зернистая пластинка; пластинка II). Этот слой содержит множество *зернистых клеток* («непирамидных клеток») и немного пирамидных клеток – разветвления их дендритов находятся в наружном зернистом слое и поднимаются в молекулярный слой. Непирамидные клетки представляют собой, главным образом, ГАМКергические тормозные нейроны, в то время как пирамидные клетки являются возбуждающими нейронами и в качестве нейромедиатора выделяют глутамат.

III. Наружный пирамидный слой (наружная пирамидная пластинка; пластинка III). Как понятно из названия, этот слой содержит огромное число *пирамидных клеток*, которые, впрочем, по размеру меньше, чем клетки более глубоких слоев коры. Основание пирамидных клеток обращено в сторону подкоркового белого вещества. Аксоны всех пирамидных клеток начинаются от основания клетки и затем углубляются вниз, в белое вещество. Уже в пределах наружного пирамидного слоя аксон пирамидной клетки укутан миелиновой оболочкой. Эти аксоны могут выполнять функцию проекционных волокон или, что бывает чаще, – ассоциативных или комиссуральных волокон (с.428). Дендриты, поднимающиеся из верхушки пирамидной клетки, тянутся вверх в наружный зернистый и молекулярный слои, где они делятся на конечные ветви (верхушечные, или апикальные пучки).

IV. Внутренний зернистый слой (внутренняя зернистая пластинка; пластинка IV). Как и наружный зернистый слой, содержит множество непирамидных клеток. Его *зернистые клетки* в основном получают афферентную информацию от нейронов таламуса через таламокортикальные волокна. Волокна наружного пирамидного слоя имеют пре-

имущественно радиальную ориентацию, а волокна внутреннего зернистого слоя неожиданно принимают тангенциальное направление, образуя *наружную полоску Байярже (Baillarger).*

V. Внутренний пирамидный слой (внутренняя пирамидная пластинка; пластинка V). Этот слой содержит пирамидные клетки среднего и крупного размера. Самые крупные клетки (клетки Беца) обнаружены только в передней центральной извилине. Аксоны этих клеток, окруженные особенно толстой миелиновой оболочкой, образуют кортиконуклеарный и кортико-спинальный тракты. Внутренний пирамидный слой содержит множество тангенциально ориентированных волокон (*внутренняя полоска Байярже*).

VI. Полиморфный слой (мультиформная пластинка; пластинка VI). Этот слой состоит из полиморфных клеток и подразделяется на внутренний, более плотный слой, содержащий мелкие клетки, и наружный слой, содержащий более крупные клетки.

Нейроны коры большого мозга

Кора большого мозга содержит два основных типа нейронов: **пирамидные клетки** (возбуждающие проекционные нейроны) и **непирамидные клетки** (зернистые клетки, или вставочные нейроны), которые чаще всего служат тормозными нейронами и, как правило, образуют локальные, а не далеко идущие связи. Однако такой подход — разделение всех клеток на два типа — представляется слишком упрощенным. Например, вставочные нейроны подразделяются на множество подтипов, включая *корзинчатые клетки, клетки-канделябры* (аксо-аксональные клетки) и *клетки с двойным букетом дендритов*. Кроме того, пирамидные клетки также принимают участие в локальных регуляторных кольцах обратной связи (возвратное торможение: возвратные локальные коллатерали пирамидных клеток активируют ГАМКергические тормозные вставочные нейроны, которые, в свою очередь, тормозят пирамидные клетки).

Пирамидные клетки V слоя коры дают начало *проекционным волокнам* (рис. 9.**13**), которые проходят сквозь подкорковое белое вещество, затем переходят через внутреннюю капсулу и направляются к таламусу, полосатому телу, ядрам ствола мозга и спинного мозга. *Ассоциативные и комиссуральные волокна*, направляющиеся к другим ипсилатеральным и контралатеральным областям коры, начинают-

ся соответственно от пирамидных клеток III слоя коры (под номером **4** на рис. 9.**13**). Зернистые клетки II и IV слоев коры, также как и пирамидные клетки, получают информацию через проекционные волокна из таламуса **(1)**, а также через ассоциативные и комиссуральные волокна связаны с другими областями коры **(2)**.

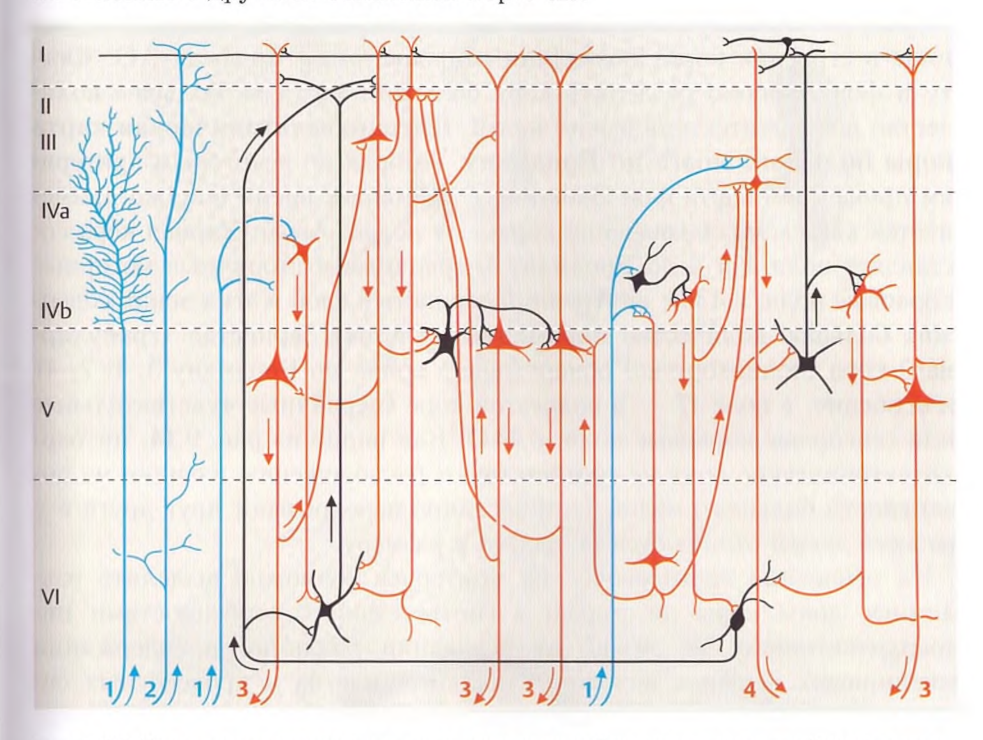


Рис. 9.**13**. **Упрощенная схема внутрикорковых нейрональных связей** (по Lorente de No и Larsell). Эфферентные нейроны и их аксоны изображены красным цветом, афферентные — синим, интернейроны окрашены черным цветом. (Подробнее см. текст выше.)

Варианты послойного строения коры

Шестислойное строение коры называют **гомотипным**. Однако в некоторых областях коры не обнаруживается всех шести слоев — их называют **гетеротипными**.

В чувствительных (сенсорных) областях коры — зрительной, слуховой и соматосенсорной — плотность зернистых клеток значительно выше, чем плотность пирамидных клеток («*грануляризация*»; «**зернистая (гранулярная)** кора»), в то время как в двигательных областях

коры преобладает число пирамидных клеток («*пирамидизация*», «**агранулярная** кора»).

Цитоархитектоника корковых полей. Как уже говорилось, корковые поля отличаются не только по толщине, но также и по гистологической структуре. Неоднородность общей массы нейронов, приводящая к разнице в строении коры, позволили нейроанатомам Бродману, О. Фогту и фон Экономо разделить кору большого мозга на большое количество цитоархитектонических полей. **Цитоархитектоническая карта коры большого мозга по Бродману**, которая по некоторым критериям проще, чем карта фон Экономо, в настоящее время широко применяется как схема обозначения корковых полей. Агранулярная кора составляет поля 4 и 6 по Бродману (первичные и вторичные моторные корковые поля, с.435); внутренний зернистый слой в этих зонах содержит большое количество пирамидных клеток. Зернистая (гранулярная) кора (кониокортекс) обнаружена в полях по Бродману 3, 1, 2, 41 и особенно, в поле 17 -- в полосатой коре (первичные чувствительные или сенсорные корковые поля, с.444). Как видно из рис. 9.**14**, цитоархитектонические поля не соответствуют расположению извилин на поверхности большого мозга. Они частично перекрывают друг друга и у разных людей отличаются по форме и размеру.

На основании гистологических критериев возможно выделить различные зоны коры не только в соответствии с особенностями цитоархитектоники, но также на основании различий в содержании миелиновых нервных волокон, глиальных клеток и кровеносных сосудов (то есть в соответствии с особенностями *миелоархитектоники*, *глиоархитектоники* и *ангиоархитектоники*). Современные карты мозга учитывают различия в содержании нейромедиаторов, ферментов, связанных с определенными нейромедиаторами, нейропептидов и кальцийсвязывающих белков, установленные в процессе иммуногистохимических исследований с применением специфических антител против этих соединений.

Пластичность архитектоники коры. Микроскопическая структура коры большого мозга не является строго генетически детерминированной и неизменной. Большинство современных исследований пытаются ответить на вопрос, как в ходе онтогенеза внешняя среда может изменять структурную дифференцировку корковых областей, активируя специфические группы нейронов. Следующий вопрос, на который предстоит

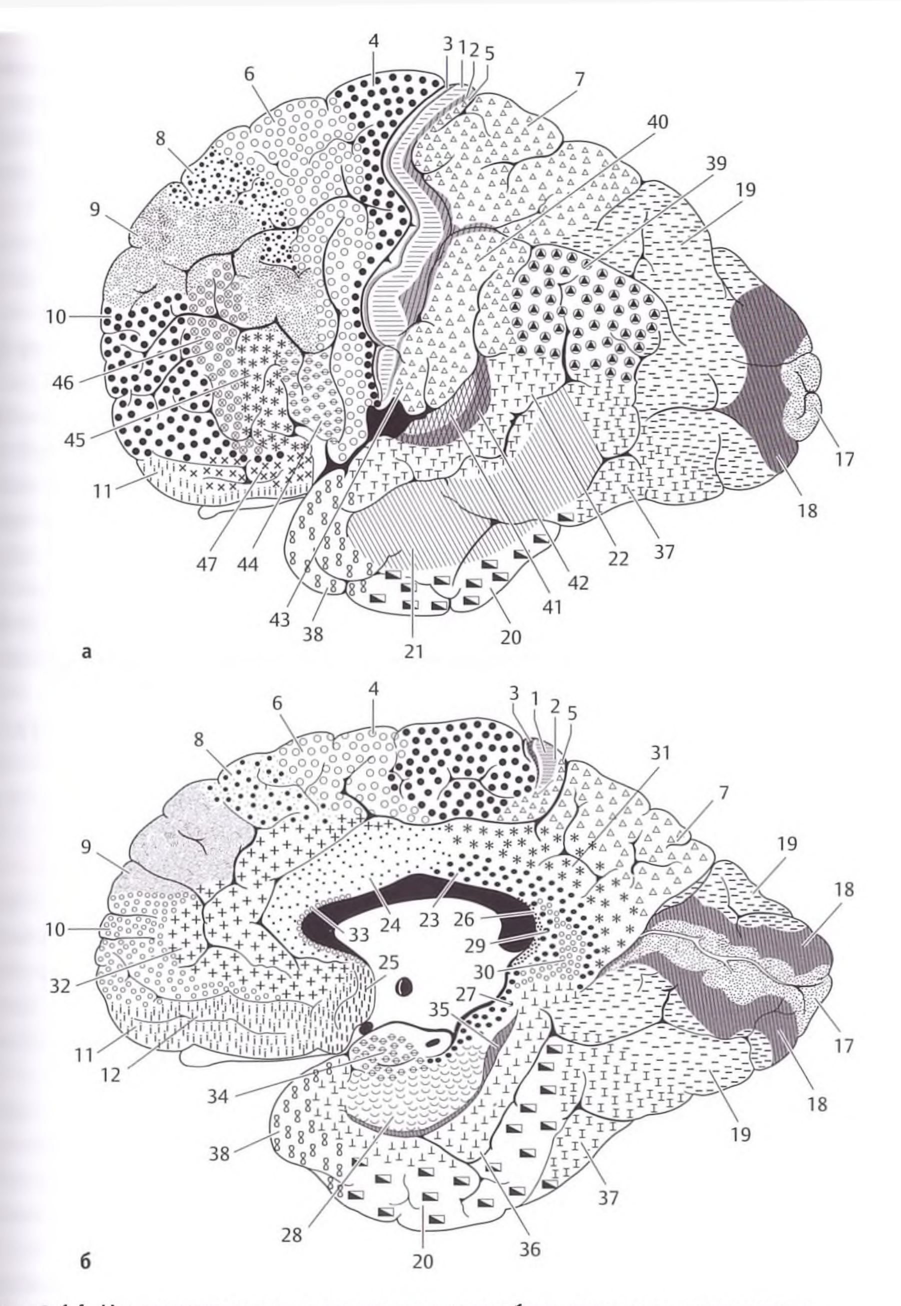


Рис. 9.**14. Цитоархитектонические поля коры большого мозга человека**:
а — латеральная поверхность левого полушария; **б** — медиальная поверхность правого полушария. Корковые поля обозначены цифрами (по Бродману, взято из: Bargmann W: Histologie und Mikroskopische Anatomie des Menschen, 6th ed., Stuttgart, Thieme, 1967.)

ответить — при помощи каких механизмов долговременные изменения нейрональной активности в зрелом мозге (обусловленные нарушениями во внешней среде или расстройством функции органов чувств) могут вызывать изменения микроархитектоники коры, включая преобразование синаптических связей.

Многие исследования, проводимые в этом направлении, посвящены изучению **зрительной системы**, так как факторами внешней среды, влияющими на зрительную систему (зрительными стимулами), относительно просто манипулировать. Обнаружено, что некоторые «элементарные компоненты» зрительных стимулов, включая их цвет, положение и локализацию на сетчатке, анализируются раздельно с участием различных групп нейронов, которые рассеяны в зрительной коре в виде небольших участков. Эти специализированные области коры характеризуются различной формой, которая зависит от того, за какие элементы анализа зрительной информации они отвечают. Анализ цвета происходит в так называемых «пузырьках» (англ. «blobs»), в то время как пространственная локализация и ориентация стимула анализируется в колонках офтальмодоминантности (колонках глазной доминантности) и ориентационных колонках (см. с.445). Доказано, что экспериментальные манипуляции с элементарными стимулами определенного типа в течение довольно длительного времени могут вызывать морфологическую перестройку в соответствующих перерабатывающих единицах.

Дифференцировка микроструктур коры в зависимости от вида входящей афферентной информации может быть продемонстрирована так же и в других областях коры. Хорошо известным примером служат **корковые бочонковые колонки («бочонки»**, англ. «barrels») соматосенсорной коры у грызунов, представляющие собой кольцевидные скопления клеток. Каждая бочонковая колонка соответствует одному усику животного.

Таким образом, результаты многочисленных современных исследований позволяют сделать следующие выводы: (1) некоторые области коры имеют топическую проекцию сенсорных стимулов, анализ которых происходит в этих корковых зонах; (2) эти топические проекционные зоны могут пластично изменяться.

Разнородность гистологической структуры корковых полей предполагает существование между ними функциональных различий. На протяжении более 100 лет внимание многих ученых было сконцентрировано на определении функционального назначения различных корковых

полей. Данные, полученные в результате этих работ, имеют принципиальное клиническое значение. В следующих разделах мы будем подробно рассматривать локализацию функций в коре большого мозга, однако перед этим необходимо обсудить вопросы, касающиеся структуры белого вещества полушарий большого мозга.

Белое вещество полушарий большого мозга

В каждом из полушарий большого мозга под корой залегает большое количество белого вещества, которое состоит из **миелиновых нервных волокон** различной толщины и **нейроглии**, в состав которой входят, преимущественно, олигодендроциты — клетки, образующие миелин нервных волокон.

Подкорковое белое вещество ограничено корой большого мозга, боковыми желудочками и полосатым телом. Выделяют три типа нервных волокон: проекционные, ассоциативные и комиссуральные.

Проекционные волокна

Проекционные волокна связывают между собой различные части ЦНС, расположенные на большом удалении друг от друга.

Эфферентные волокна начинаются от коры большого мозга, идут через подкорковое белое вещество, а затем, собираясь вместе и уплотняясь, образуют внутреннюю капсулу. Как уже объяснялось в главе 3, этот тип волокон формирует кортико-нуклеарный, кортико-спинальный и кортико-понтинные тракты, а также волокна, связывающие кору большого мозга с таламусом, полосатым телом, ретикулярной формацией, черной субстанцией, субталамическим ядром, крышей среднего мозга и красными ядрами. Длинные нисходящие кортико-спинальные волокна берут начало преимущественно в полях 4, 3, 1 и 2, а также в поле 6, в то время как волокна, направляющиеся к другим отделам ЦНС, например, кортико-понтинные и кортико-таламические волокна, начинаются от обширных ассоциативных зон коры.

Афферентные волокна проходят от таламуса к обширным зонам коры большого мозга. Они включают волокна, переносящие импульсы всех

видов чувствительности, которые подходят к полям 3, 1, 2 и 4, а также другие волокна, переносящие импульсы от мозжечка, бледного шара и сосцевидных тел через таламус к коре большого мозга. Таламус — последняя крупнейшая релейная станция (зона синаптического переключения), которую преодолевают сенсорные импульсы на пути к специфическим первичным зонам коры, поэтому таламус иногда называют «вратами в сознание». Обонятельные волокна — единственное исключение из этого правила: они достигают коры напрямую, не заходя в таламус.

Таламокортикальная система обратной связи. Большинство таламокортикальных волокон образуют двусторонние связи с корой большого мозга (то есть имеются волокна, следующие как в прямом, так и в обратном направлениях). Предполагают, что на импульсы, исходящие из коры большого мозга, влияют кольца обратных связей между корой и таламусом. Эти массивные таламокортикальные и кортикоталамические волокна образуют крупные проводящие пути (пучки миелинизированных волокон), известные под названием передних, верхних, задних и нижних ножек таламуса, которые обычно объединяют под общим названием лучистый венец. Наиболее важной особенностью таламических волокон является их топическая организация.

Ассоциативные волокна

Ассоциативные волокна (рис. 9.**15** и 9.**16**) образуют бóльшую часть подкоркового белого вещества. Их отличительной особенностью является то, что они связывают между собой различные корковые поля в пределах *одного* полушария. Способность коры большого мозга к выполнению различных ассоциативных и интегративных функций обеспечивается тесной функциональной связью между важными зонами коры, благодаря чему нервные импульсы могут быстро переходить из одной области коры в другую. Существование обширных связей между различными зонами коры, возможно, также служит важной анатомической основой, обеспечивающей частичное восстановление функций, утраченных после повреждения коры (например, в результате травмы или инсульта). Со временем нарушенные функции могут частично восстанавливаться, так как соответствующие нервные импульсы могут передаваться по другим, сохранившимся, нервным путям.

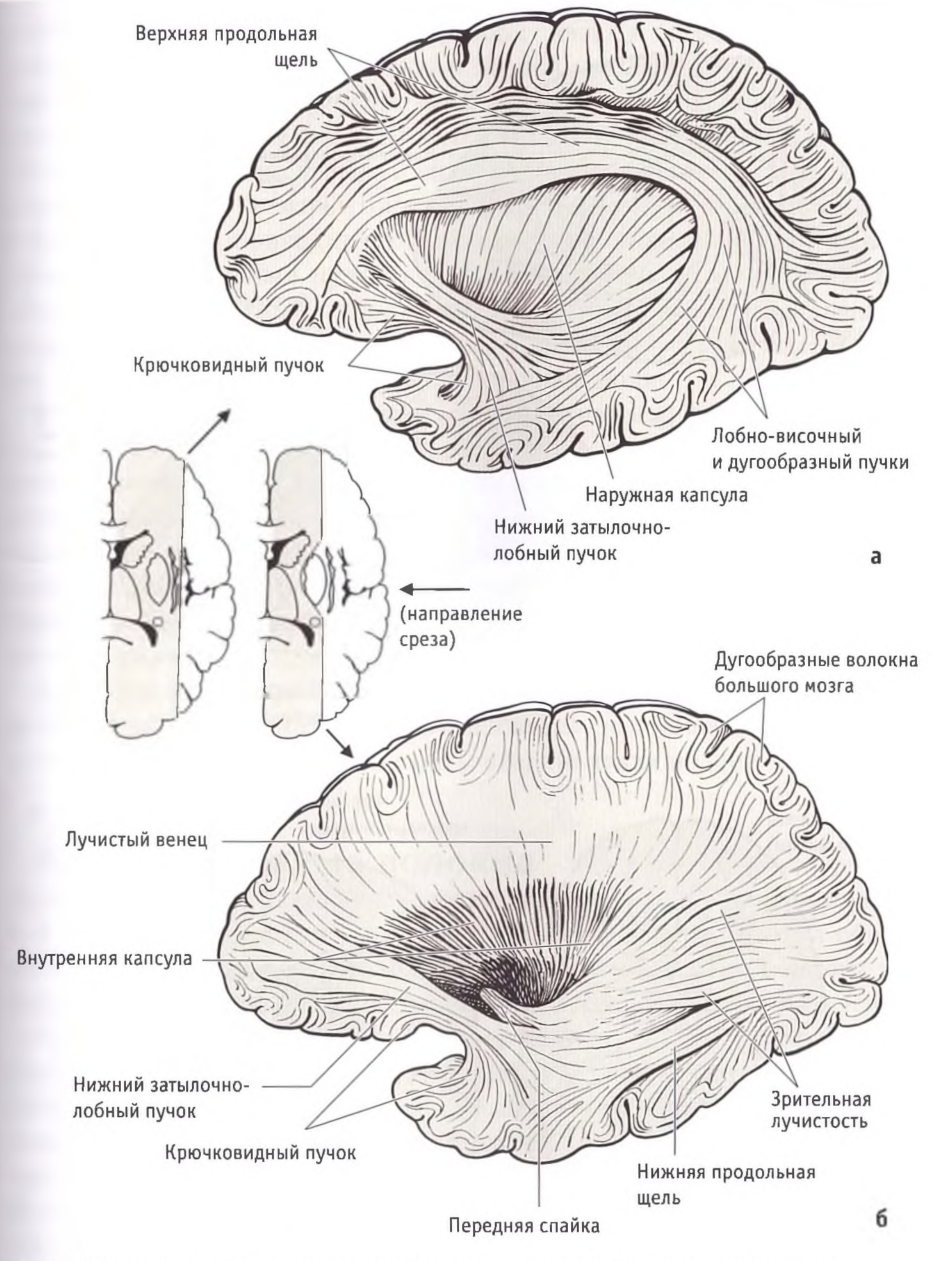


Рис. 9.15. Ассоциативные волокна белого вещества большого мозга (вид сбоку):

а — срез через наружную капсулу; **б** — срез на уровне внутренней капсулы после удаления полосатого тела

Поясная извилина

Нижний продольный пучок

Концевые полоски

а

Дугообразные волокна большого мозга

Верхний продольный пучок

Вертикальный затылочный пучок

Крючковидный пучок

б

Лобно-височные и дугообразные пучки

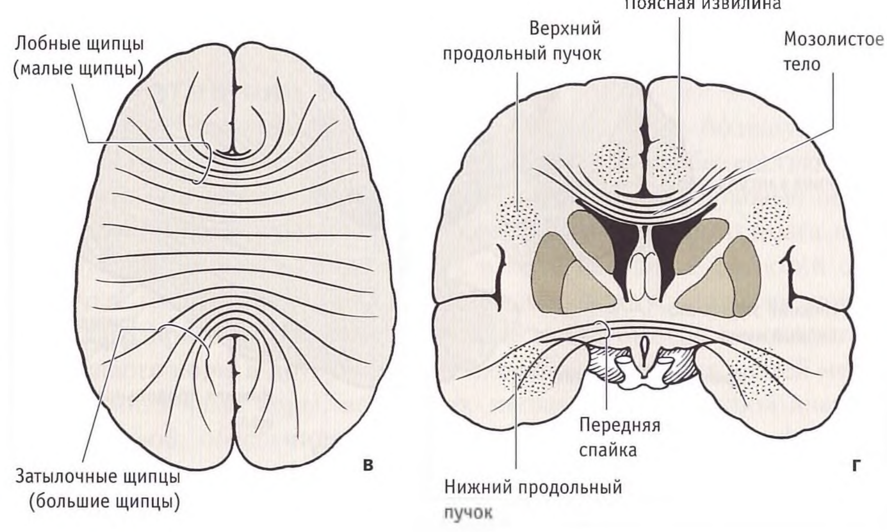


Рис. 9.**16. Основные ассоциативные и комиссуральные пучки волокон**

Верхний продольный пучок проходит назад к островку и связывает лобную долю с обширными зонами лобной, затылочной и височной долей. Его ответвление, *дугообразный пучок*, огибает задний конец латеральной (сильвиевой) борозды в толще подкоркового белого вещества. Этот пучок волокон связывает друг с другом речевые центры лобной и височной доли (центры Брока и Вернике, с.453). Поражение дугообразного пучка приводит к развитию проводниковой афазии (с.455). **Нижний продольный пучок** связывает височную долю с затылочной долей. **Крючковидный пучок** огибает передний конец латеральной борозды, покрывая ее как капюшоном, и связывает глазничные извилины лобной доли с передней частью височной доли.

К **другим важным пучкам ассоциативных волокон** относятся *верхний и нижний затылочно-лобные пучки и вертикальный затылочный пучок. Дугообразные волокна большого мозга*, также известные как U-волокна, связывают между собой близлежащие, а также отдаленные извилины. Нервные волокна, проходящие исключительно в пределах коры большого мозга, называют **интракортикальными (внутрикорковыми) волокнами**, в отличие от **субкортикальных (подкорковых) волокон**, образующих белое вещество большого мозга.

Пояс (поясной пучок) – пучок ассоциативных волокон, относящийся к лимбической системе. Он проходит от подмозолистой области к парагиппокампальной извилине (энторинальная область).

Комиссуральные волокна

Комиссуральными называют волокна, связывающие одинаковые области двух полушарий (рис. 9.**16 в, г**). Комиссуральные волокна образуют **переднюю спайку** и **мозолистое тело**. Волокна мозолистого тела берут начало от обширных областей коры большого мозга. На препарате головного мозга, рассеченного по срединной линии, можно увидеть, что мозолистое тело представляет собой плотно упакованный пучок волокон. После того, как волокна мозолистого тела переходят в противоположное полушарие, они снова расходятся веером, образуя так называемую *лучистость мозолистого тела*, и входят в области коры, зеркально расположенные по отношению к тем, из которых они вышли. Связи между симметричными участками гомотопичных зон коры, осуществляемые комиссуральными волокнами, отсутствуют только в первичной зрительной коре (поле 17), а также в соматосенсорной коре в зонах иннервации кисти и стопы.

В подкорковом белом веществе комиссуральные волокна переплетаются с волокнами лучистого венца и ассоциативными волокнами. Так как мозолистое тело по длине короче полушарий головного мозга, волокна на его переднем (клюв, колено) и заднем (валик) концах загибаются в форме буквы U, связывая симметричные зоны коры в лобных и затылочных полюсах. Эти изогнутые волокна образно называют *малыми щипцами* (в области лобного полюса) и *большими щипцами* (в области затылочного полюса).

Локализация функций в коре большого мозга

Раньше клинических неврологов и нейробиологов очень интересовал ответ на вопрос, локализованы ли отдельные функции в определенных областях мозга. Начиная с середины XIX в. для решения этого вопроса исследовались особенности поражения мозга на аутопсии больных, у которых при жизни развились определенные неврологические расстройства. *Анализ функций* корковых структур по данным *патологоанатомических исследований*, проводился, начиная с 1870 года, при помощи прямой электрической или химической стимуляции коры большого мозга у животных и людей. Позднее разработанные методики, включая *стереотаксическую хирургию, электроэнцефалографию* и *вживление электродов* для записи нервных потенциалов от отдельных нейронов и нервных волокон, позволили создать более детальную функциональную «карту» мозга (см. рис. 9.17). Первоначальная идея о «локализованности» функций мозга имеет силу даже спустя столетие, особенно в отношении первичных корковых полей, которые будут рассматриваться ниже.

Однако в последние 20 лет в связи с появлением новых, более мощных, методов исследования, особенно функциональных методов нейровизуализации, выводы базовых нейробиологических исследований, касающиеся локализации корковых функций, были в большей степени пересмотрены. В настоящее время наблюдается переход от идеи о «дроблении» функций и их привязки к соответствующим анатомическим структурам (взятой из фундаментальных исследований Бродмана, Пенфилда и др.) к концепции *функциональных нейрональных сетей*. В настоящее время ясно,



Рис. 9.17. **Функциональные зоны коры большого мозга**, определенные при электрической стимуляции коры в процессе нейрохирургических процедур (Взято из: Penfield W, Rasmussen T: The Cerebral Cortex of Man, New York, Macmillan, 1950.)

что корковые функции, особенно высшие, такие как речь, мышление и контроль над специфическими формами поведения, не всегда можно связать с определенной зоной коры большого мозга. Более того, отдельные компоненты этих сложных функций поддерживаются разными частями неокортекса, которые, чтобы обеспечить выполнение одной функции, должны активно взаимодействовать друг с другом и образовывать многочисленные связи.

В прошлом исследования, посвященные локализации функций в коре большого мозга, основывались на изучении пораженного болезнью или поврежденного мозга, а также на данных нефизиологических экспериментов, включающих стимуляцию мозга. В настоящее время исследователи, наоборот, пытаются понять физиологические основы сложных функций коры, получая изображение *нормального* (*здорового*) мозга в момент исполнения этих функций.

Основные методы функциональной нейровизуализации, применяемые в этих исследованиях, включают магнитоэнцефалографию (МЭГ), позитронно-эмиссионную томографию (ПЭТ) и функциональную магнитно-резонансную томографию (фМРТ).

Магнитоэнцефалография измеряет магнитные поля, испускаемые корой большого мозга, но никак не изменение электрических потенциалов, как это происходит при электроэнцефалографии (ЭЭГ). Ткань мозга и кости черепа больше ослабляют электрические, чем магнитные поля, поэтому при проведении функциональных исследований МЭГ оказывается предпочтительнее ЭЭГ. Регистрируемые магнитные поля достаточно сильны, чтобы получить трехмерное изображение структур мозга, в том числе, глубоко расположенных. Функциональная визуализация головного мозга с помощью МЭГ может осуществляться с высоким временным разрешением, однако с меньшим пространственным разрешением, чем при фМРТ.

Позитронно-эмиссионная томография — метод сканирования с использованием радионуклидов, применяемый для исследования метаболических процессов в головном мозге. После введения соответствующего вещества, меченного радиоактивными изотопами, возможно прямое определение уровня кислорода и глюкозы в веществе головного мозга. Меченные радиоактивными изотопами лекарственные препараты могут использоваться для визуализации внутримозговой синаптической активности и распределения рецепторов. Недостаток ПЭТ заключается в возможности радиоактивного облучении пациента, который может получить довольно большую дозу излучения, а также дороговизна и сложность выполнения этого метода исследования. Некоторые из радиоактивных изотопов, применяемые для ПЭТ, имеют очень короткий период жизни, поэтому циклотрон, в котором они вырабатываются, должен располагаться в непосредственной близости от сканера. Кроме того, у ПЭТ недостаточно высоки пространственное и временное разрешения.

Функциональная магнитно-резонансная томография. Большинство описанных выше недостатков, присущих МЭГ и ПЭТ, удалось исключить в фМРТ. Этот метод основан на различии магнитных свойств оксигемоглобина и дезоксигемоглобина. Региональная активация мозговой деятельности сразу приводит не только к ускорению регионального кровотока, но также к изменению относительной концентрации двух форм гемоглобина, которые выявляются по минимальным изменениям МР-сигнала. фМРТ не оказывает никакого отрицательного воздействия на организм, поэтому допускает длительное или повторное проведение исследования. В настоящее время фМРТ почти вытеснила ПЭТ

в сфере исследования мозговой активности, однако при визуализации метаболических процессов она пока не позволяет получить достоверных результатов.

Теперь мы переходим к обсуждению ряда вопросов из новой теории локализации функций в коре большого мозга, которая была разработана с использованием перечисленных современных методов исследования.

Первичные корковые поля

С функциональной точки зрения в коре большого мозга можно выделить первичные, а также вторичные и третичные корковые поля (ассоциативные зоны) (с.450).

Большинство первичных корковых полей принимает афферентную информацию. Они представляют собой конечный пункт для чувствительных путей в ЦНС (соматосенсорных и специфических сенсорных — зрительных, слуховых и др.) и получают афферентную информацию лишь после переключения чувствительных импульсов на синапсах в таламусе. Первичные корковые поля доносят до сознания соответствующие сенсорные характеристики в виде предварительной информации, то есть *без истолкования*. Отдельные первичные корковые поля не имеют отличительных анатомических признаков и не повторяют ход извилин на поверхности мозга в точности. Граница первичной корковой зоны находится там, где заканчиваются соответствующие проекционные волокна, идущие из таламуса.

Кроме различных первичных сенсорных полей, выделяют также первичную моторную зону, из которой исходят двигательные импульсы, переносимые пирамидными путями в спинной мозг и в конце концов достигающие мышц.

Первичные соматосенсорные и моторные корковые поля

Локализация и функции. Первичная соматосенсорная кора (поля 3, 2, и 1, рис. 9.**18)** приблизительно соответствует области задней центральной извилины теменной доли и части передней центральной извилины. Первичная соматосенсорная кора распространяется по выпуклой поверхности вверх, затем переходит на медиальную поверхность полушария, занимая заднюю часть парацентральной дольки. Первичная соматосенсорная кора отвечает за *сознательное восприятие болевой и температурной, а также глубокой и тактильной*

чувствительности, преимущественно на противоположной половине тела и лица. Афферентные волокна поступают в первичную соматосенсорную кору из вентрального заднелатерального и заднемедиального ядер таламуса (см. рис. 6.4, с.313). Несмотря на то, что первичное (ориентировочное) восприятие некоторых чувствительных раздражителей (особенно болевых) возможно уже на уровне таламуса, более точная дифференцировка чувствительной информации, в том числе определение места, силы и типа раздражителя происходит только тогда, когда чувствительные импульсы достигают первичной соматосенсорной коры. Сознательное восприятие вибрации и чувства положения без участия коры невозможно.

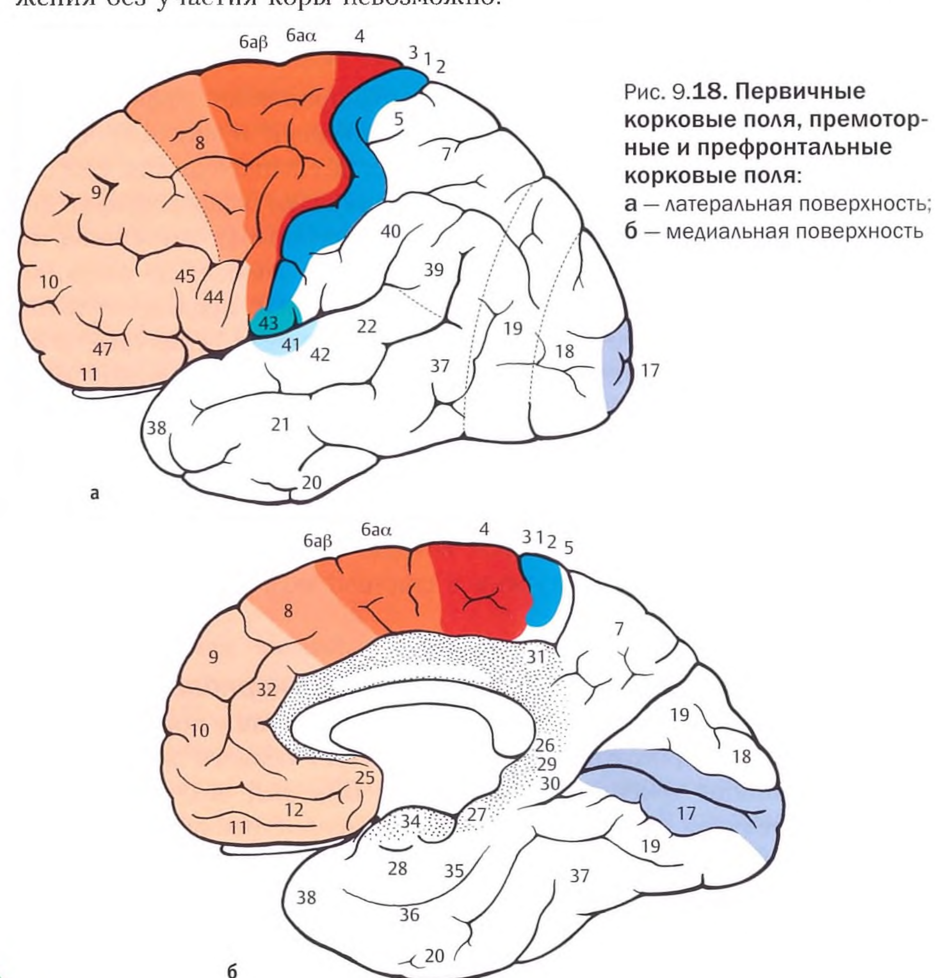


Рис. 9.**18. Первичные корковые поля, премоторные и префронтальные корковые поля:**
а — латеральная поверхность;
б — медиальная поверхность

Первичная моторная кора (поле 4) примерно соответствует области передней центральной извилины лобной доли, включая переднюю стенку центральной извилины, и по выпуклой поверхности распространяется вверх, переходя на медиальную поверхность полушария в переднюю часть парацентральной дольки. В V слое коры поля 4 содержатся типичные пирамидные клетки Беца, аксоны которых представляют собой быстро проводящие толстые миелинизированные волокна и образуют пирамидный тракт. Поле 4 рассматривают как *область происхождения произвольных движений*. Оно посылает двигательные импульсы, которые, спустившись по волокнам пирамидного тракта и переключившись в клетках переднего рога спинного мозга, достигают мышц. Поле 4 получает афферентную информацию от других областей мозга, участвующих в планировании и запуске произвольных движений, в частности, от вентроорального заднего ядра таламуса (см. с.312), премоторных полей 6 и 8 и соматосенсорных зон коры.

Соматотопия и пластичность. Первичные соматосенсорные и моторные (двигательные) поля неокортекса имеют строгую соматотопическую организацию проекционных путей от периферических зон иннервации, которые напоминают **гомункулуса** («маленький человечек», как будто нарисованный на поверхности мозга; этот латинский термин представляет собой уменьшительную форму слова *homo* — человек, см. рис. 9.**19**). Размеры и форма проекций различных частей тела на поверхность коры исходно определялись путем патологоанатомических исследований (рис. 9.**20**). В дальнейшем сведения о проекционных зонах коры подтверждались и уточнялись с учетом результатов, полученных при интраоперационной электрической стимуляции коры в исследованиях Пенфилда (рис. 9.**21**), при исследовании соматосенсорных вызванных потенциалов в работах Маршалла и на основании результатов современных исследований с применением методов ПЭТ, фМРТ и МЭГ (рис. 9.**22**). Функциональная МРТ позволяет увидеть участки мозга, активирующиеся у здоровых людей в ответ на выполнение различных движений.

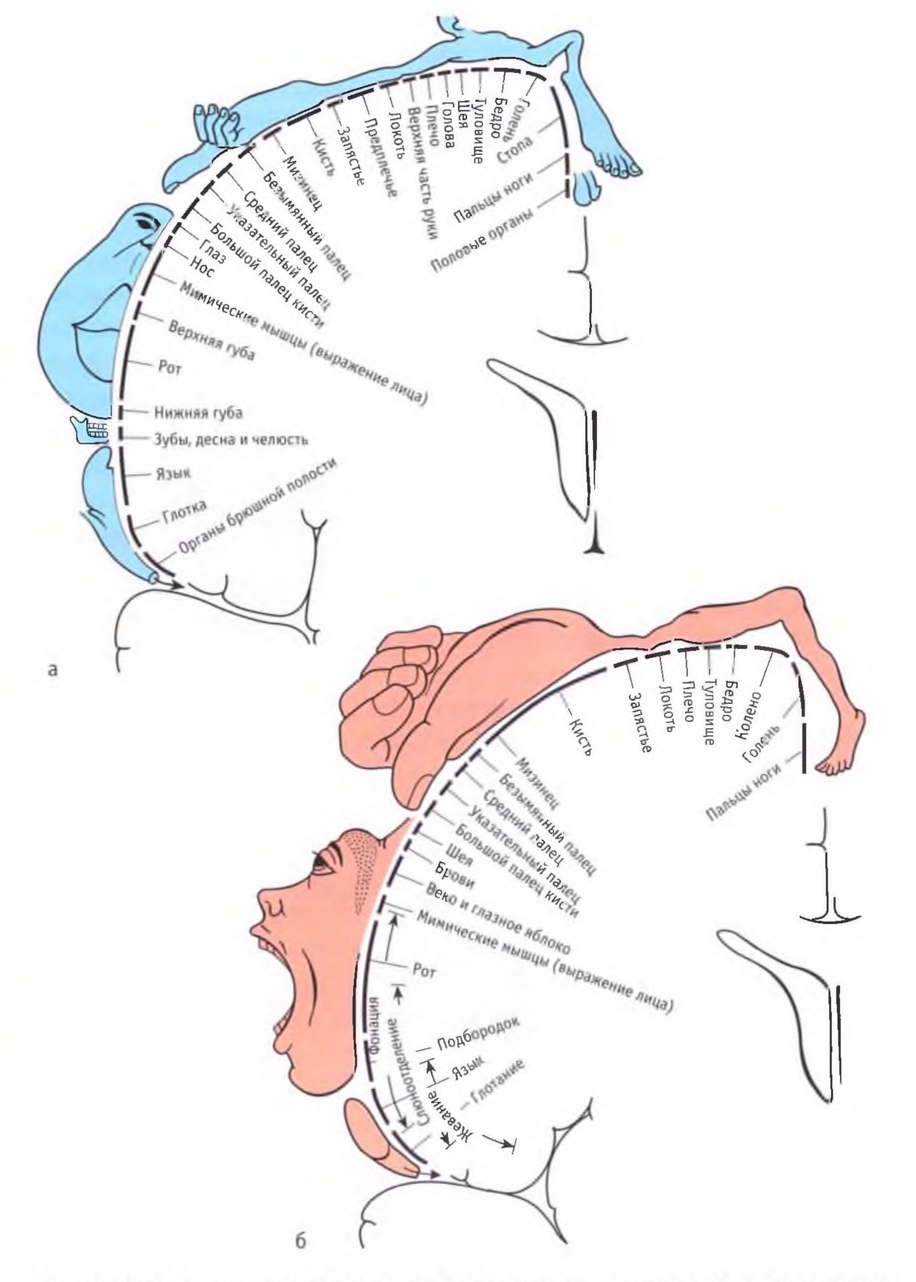


Рис. 9.19. **Относительные размеры корковых представительств различных частей тела** в первичных соматосенсорных (**а**) и двигательных (моторных) (**б**) корковых полях у человека (Взято из: Penfield W., Rasmussen T.: The Cerebral Cortex of Man, New York, Macmillan, 1950.)

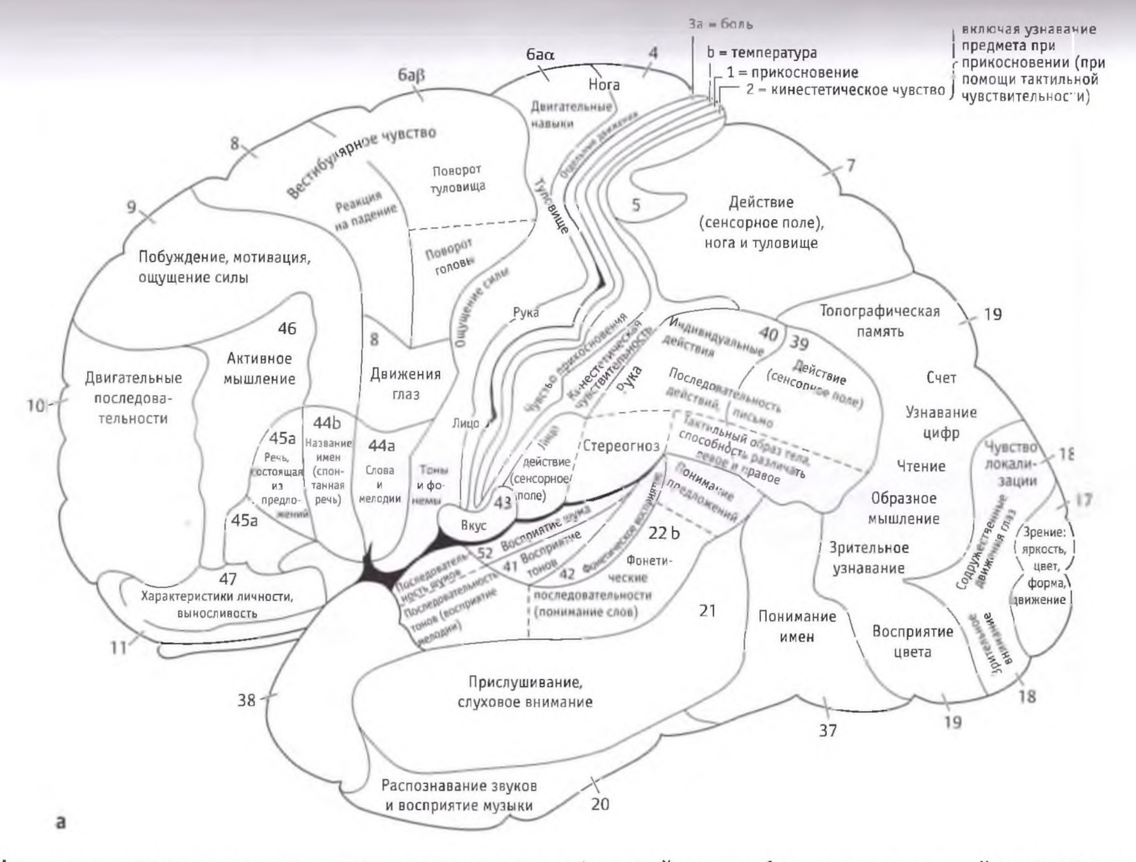


Рис. 9.**20. Цитоархитектонические поля коры и локализации функций в коре больших полушарий** (по K. Kleist):
а — левое полушарие, латеральная поверхность; б — *смотри следующую страницу* (Взято из: Kleist K.: Gehirn-pathologie. In: Handbuch der Ärtlichen Erfahrungen im Weltkrieg 1914/18, vol. IV, Leipzig, Barth, 1922–1934.)

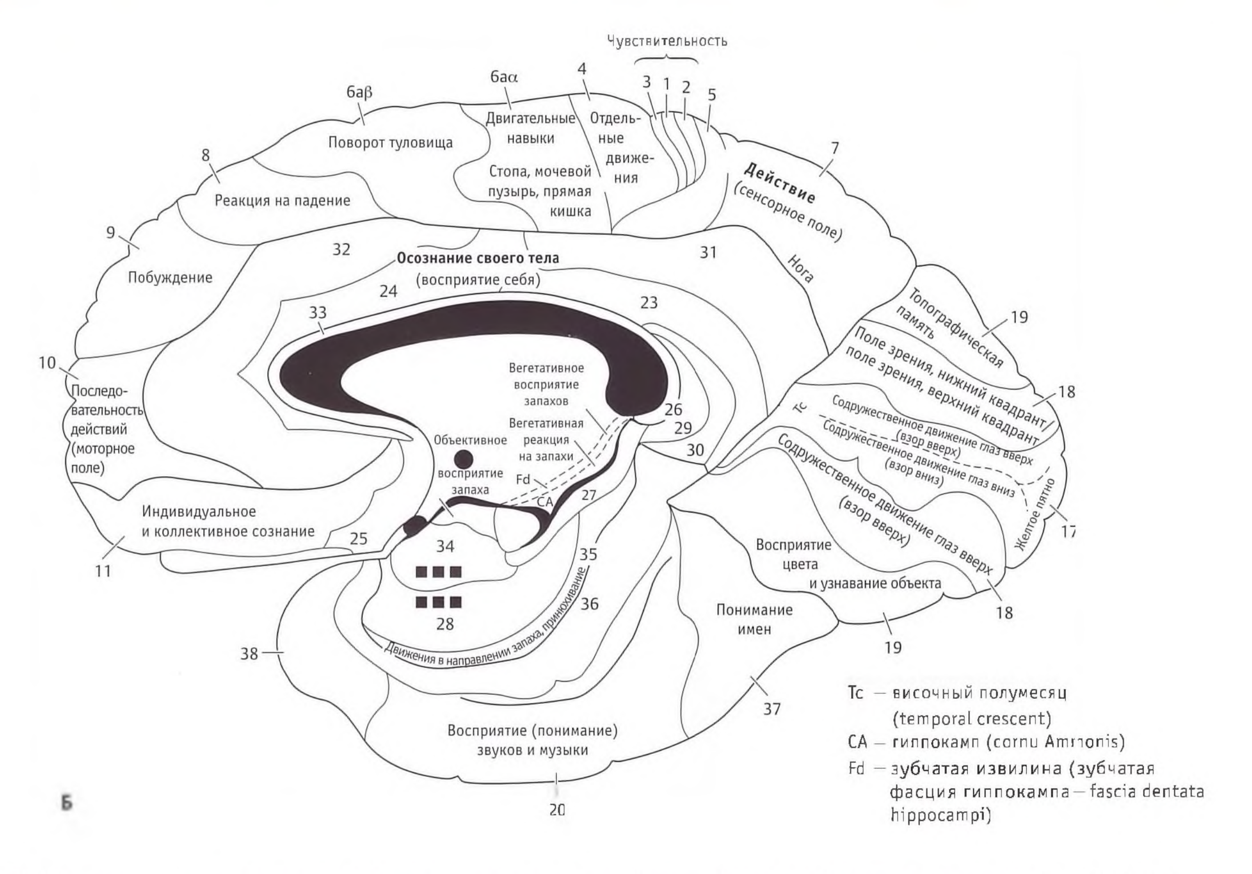


Рис. 9.**20. Цитоархитектонические поля коры и локализации функций в коре больших полушарий** (по K. Kleist): **а** — *смотри предыдущую страницу*; **б** — правое полушарие, медиальная поверхность (Взято из: Kleist K.: Gehirn-pathologie. In: Handbuch der Ärtlichen Erfahrungen im Weltkrieg 1914/18, vol. IV. Leipzig, Barth, 1922–1934.)

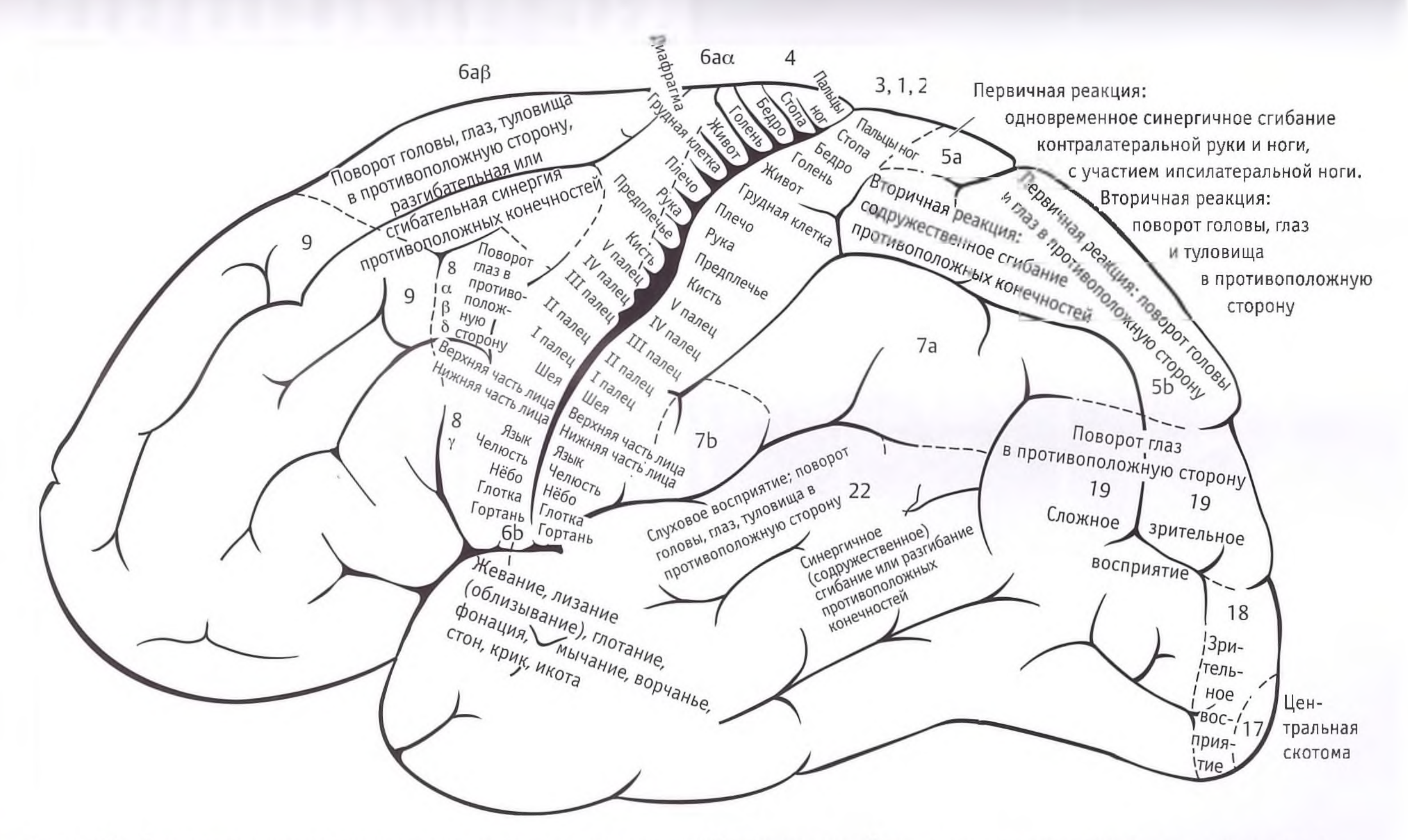


Рис. 9.**21**. **Двигательные реакции, вызванные электрической стимуляцией отдельных зон коры** (Взято из: Foerster O.: Grosshirn. In: Handbuch der Neurologie, vol. VI. Ed. by O. Bumke and O. Foerster, Berlin, Spinger, 1936.)

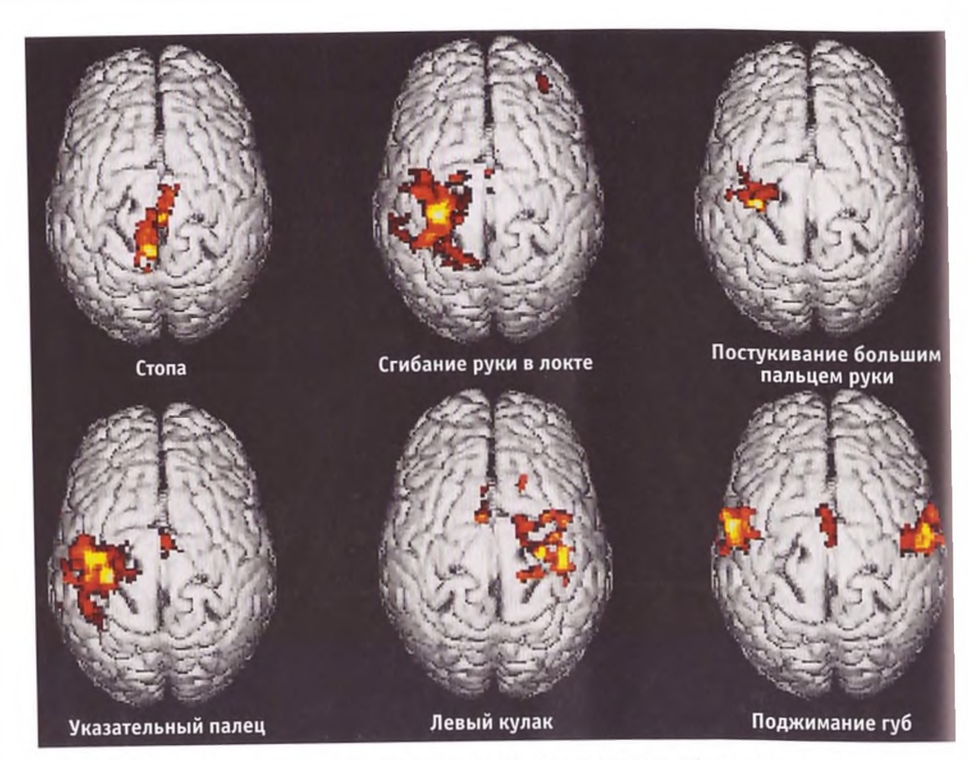


Рис. 9.**22**. **Корковые представительства различных частей тела по данным функциональной МРТ (фМРТ) у здоровых людей.** Данные фМРТ спроецированы на модель поверхности мозга. Эти данные получены при обследовании 30 здоровых людей во время выполнения повторных движений в указанных частях тела. Яркие цвета указывают на высокий уровень активации: ярко окрашенные области мозга активируются в процессе выполнения данных движений. Данные о локализации различных частей тела в коре мозга, полученные при помощи этого метода, соответствуют результатам прежних исследований Пенфилда и Ферстера (рис. 9.**21**). фМРТ — неинвазивный метод картирования, отличающийся высокой надежностью, который может применяться как у здоровых людей, так и у больных. (Иллюстрации любезно предоставлены профессором Grodd, взято из: Lotze M., Erb M, Flor H, et al: Neuroimage 11 (2000) 473–481.)

Размеры проекционных зон в картах коры большого мозга **не пропорциональны** размерам соответствующих частей тела. Например, в корковых представительствах поверхностной чувствительности частей тела, отличающихся высокой плотностью размещения рецепторов на единице площади, таких как язык, рот и лицо, волокна проецируются в несоразмерно большие зоны коры, в то время как проекции частей тела с небольшой плотностью размещения рецепторов на единице площади (плечо, бедро, спина) занимают маленькие участки коры (рис. 9.**19**).

Кроме того, несмотря на бытовавшие ранее представления, эти карты **непостоянны**, и корковые представительства определенных частей тела могут увеличиваться или уменьшаться, в зависимости от нагрузки на эти части тела, т.е. их активного использования. Поэтому при длительном повторном выполнении заданий на тактильную дискриминационную чувствительность (пальпация большим и указательным пальцами руки специального трафарета для изучения его поверхности) проекционные зоны этих пальцев в первичной соматосенсорной коре расширяются. Сходное или даже большее преобразование корковых представительств было обнаружено после травмы или ампутации конечности. В этих случаях размеры соматотопической карты тела в коре большого мозга уменьшались на несколько сантиметров. Например, после ампутации руки функция области коры, раньше получавшая чувствительную информацию от (ныне отсутствующей) кисти, могла преобразоваться так, чтобы получать чувствительную информацию от лица. Эти изменения обеспечивает реорганизация нейронов в головном мозге.

В настоящее время исследования направлены на изучение потенциальных связей между изменением корковых представительств и развитием болезненных состояний, таких как фантомная боль. При условии наличия такой связи станет возможным воздействовать на эти формы корковой «пластичности» для их изменения или подавления с лечебной или даже профилактической целью.

Корковые колонки. Кроме соматотопических корковых представительств поверхностной чувствительности (прикосновение и давление), получающих импульсы от кожных механорецепторов (поступающие в кору по описанным выше чувствительным путям), существуют также проекционные зоны коры, анализирующие другие виды чувствительности — проприоцептивную, болевую и температурную. Они расположены в более глубоких слоях коры, однако имеют сходную конфигурацию. Таким образом, соматическая чувствительность в целом представлена своеобразными корковыми колонками. Каждая колонка отвечает за соответствующий небольшой участок на поверхности тела. Клетки в пределах одной колонки, расположенные на разной глубине, воспринимают импульсы, относящиеся к разным видам чувствительности. Эти структурные свойства позволяют головному мозгу анализировать все виды чувствительности одновременно и параллельно, даже если они достигают коры по различным проводящим путям.

Поражение первичной соматосенсорной коры приводит к нарушению или полному выпадению тактильной, болевой и температурной, а также дискриминационной чувствительности, чувства давления и положения в соответствующей области на противоположной стороне тела (**контралатеральная гемигипестезия**, или **гемианестезия**).

Поражение поля 4 вызывает развитие **вялого пареза на противоположной стороне**. Дополнительное повреждение соседней премоторной зоны и выходящих из нее волокон приводит к развитию **спастического гемипареза**, который указывает на сочетанное поражение пирамидного тракта и волокон, не относящихся к пирамидной системе (непирамидные, или экстрапирамидные волокна). Фокальные эпилептические приступы, связанные с раздражением соматосенсорной коры, характеризуются повторными двигательными феноменами (например, вращением, скручиванием) или появлением парестезии/дизестезии в лице или туловище на противоположной стороне (моторные или сенсорные **джексоновские приступы**).

Первичная зрительная кора

Локализация и ретинотопия. Первичная зрительная кора соответствует **полю 17** затылочной доли (рис. 9.**17**, 9.**18**). Она размещена на дне шпорной борозды и в извилинах, расположенных над и под этой бороздой на медиальной поверхности больших полушарий, и лишь незначительно выходит за пределы затылочного полюса (рис. 9.**23**). Первичную зрительную кору из-за заключенной в ней белой дженнариевой полоски, которая видна невооруженным глазом на анатомическом препарате, также называют полосатой корой. Зрительная кора получает импульсы, приходящие по зрительной лучистости в ретинотопическом порядке: зрительная кора одного полушария получает зрительную информацию от височной половины ипсилатеральной сетчатки и носовой половины контралатеральной сетчатки. Таким образом, правая зрительная кора связана с левой половиной поля зрения, и наоборот (с.162). Зрительная информация от желтого пятна поступает в заднюю часть поля 17, то есть в область, окружающую затылочный полюс.

Рис. 9.**23. Локализация функций в первичной зрительной коре по данным фМРТ.** Здоровым людям были предъявлены зрительные стимулы в виде расширяющихся колец. Зарегистрированная активность коры, связанная с фиксацией внимания на данных зрительных стимулах, спроецирована на модель поверхности головного мозга. Показана активация первичной зрительной коры в области шпорной борозды, а также активация вторичных зрительных полей. Изображения получены профессором Grodd (Взято из Kammer T, Erb M, Beck S, Grodd W: Zur Topographie von Phosphenen: Eine Studie mit fMRI und TMS. 3. Tübinger Wahrnehmungskonferenz (3rd Tübingen Conference on Perception), 2000.)

Корковые колонки. Нейроны первичной зрительной коры реагируют на зрительные стимулы, имеющие определенное положение и ориентацию в контралатеральном поле зрения. Нейроны, отвечающие на зрительные импульсы со сходной ориентацией, объединяются в вертикальные колонки. Ширина каждой колонки составляет 30–100 микрон. Соседние колонки собраны в «зубчатое колесо» (англ. «pinwheel») (рис. 9.**24**), в котором однократно представлено каждое направление компаса. Колонки через равные промежутки чередуются с **пузырьками** (англ. «**blobs**») (рис. 9.**24**), которые содержат нейроны, реагирующие на цвет. **Колонки офтальмодоминантности** — третий основной структурный элемент первичной зрительной коры. Каждая колонка офтальмодоминантности реагируют на зрительную стимуляцию одного глаза, соседняя колонка реагирует на стимуляцию другого глаза.

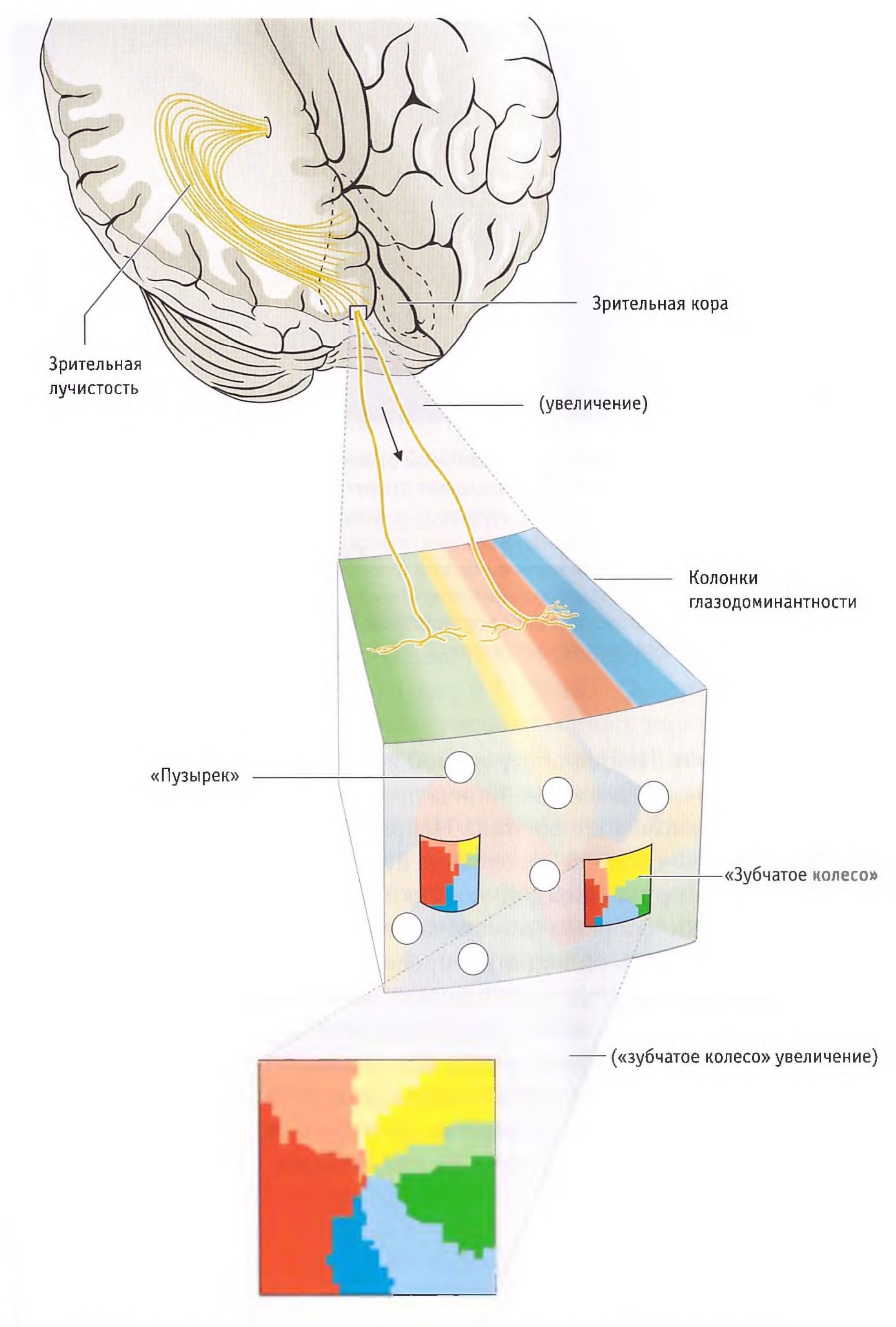


Рис. 9.**24. Структура зрительной коры: «пузырьки» и «зубчатые колеса»**

Три основных элемента первичной зрительной коры вместе формируют гиперколонку площадью около 1 мм^2. Гиперколонки, в свою очередь, на поверхности первичной зрительной коры образуют регулярно повторяющийся узор. Они связаны между собой при помощи горизонтальных клеток. Структурная и функциональная организация зрительной коры позволяет осуществлять элементарный анализ зрительных стимулов по их форме и цвету. Прямая электрическая стимуляция первичной зрительной коры (например, при пробуждении больных во время операций на головном мозге) вызывает зрительные ощущения в виде вспышек света, ярких линий и цветовых эффектов.

Одностороннее поражение поля 17 вызывает контралатеральную **гемианопсию**; при частичном поражении развивается **квадрантная гемианопсия** с выпадением части поля зрения, соответствующей локализации поражения. Центральное зрение не нарушается, если очаг поражения не захватывает задний конец шпорной борозды в области затылочного полюса.

Первичная слуховая кора

Локализация. Первичная слуховая кора занимает область поперечных извилин Гешля (поле 41), расположенных по верхней поверхности верхней височной извилины в глубине латеральной борозды (рис. 9.**10**, 9.**17**, 9.**18** и 9.**25**). Первичная слуховая кора получает афферентные импульсы от медиального коленчатого тела, которое, в свою очередь, через латеральную петлю получает слуховые импульсы из кортиевого органа своей и противоположной стороны. Таким образом, первичная слуховая кора в каждом из полушарий осуществляет анализ нервных импульсов, генерируемых кортиевым органом внутреннего уха своей и противоположной стороны (двусторонняя проекция).

Тонотопическая организация. Структура первичной слуховой коры по многим признакам напоминает строение первичной зрительной коры. Нейроны в этой области коры тонко настроены на переработку и анализ тонов определенной частоты. Весь спектр слышимых звуков представлен в тонотопическом порядке: клетки, воспринимающие низкие частоты, в пределах сильвиевой борозды расположены ростролатерально, а клетки, воспринимающие высокие частоты, расположены каудомедиально. Первичная слуховая кора содержит также **изочастотные полосы**, проходящие в медиально-латеральном направлении. Нейроны

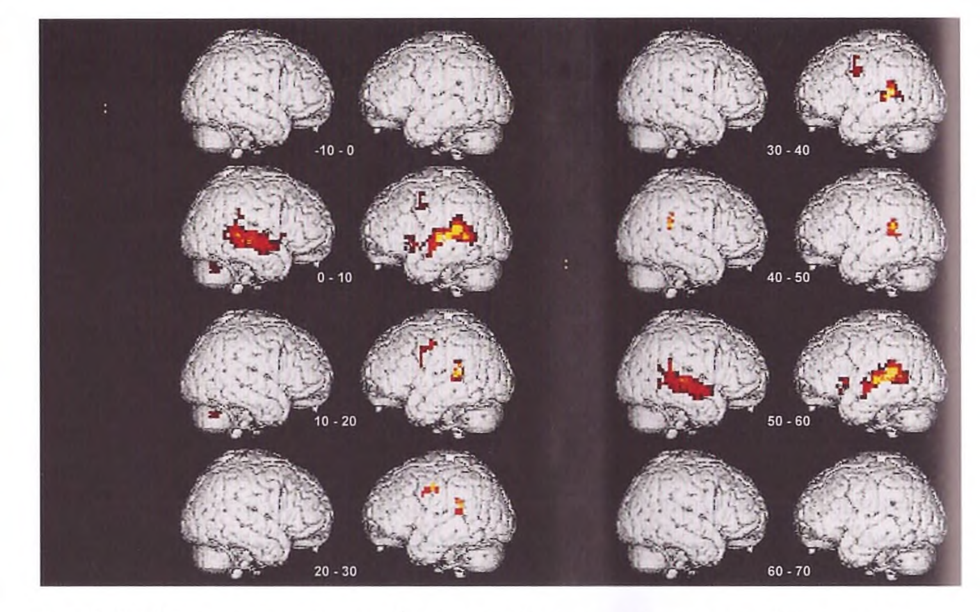


Рис. 9.**25. Локализация функций в слуховой коре и центры речи (по данным фМРТ).** 18 человек, участвующих в исследовании, получили инструкцию прослушать и повторить произнесенные слова (названия месяцев). Слуховое внимание было связано с двусторонней активацией первичной слуховой коры в области поперечных извилин Гешля. Повторение слов сопровождалось изолированной активацией левого полушария, в области угловой извилины теменной доли (центр Вернике) и нижней лобной извилины (центр Брока). Изображения получены профессором Grodd (Взято из Wildgruber D, Kischka U, Ackermann H, et al.: Cognitive Brain Research 7 (1999) 285–294.)

поля 41 реагируют не только на определенную частоту, но также на определенную интенсивность звука.

Корковые колонки. Первичная слуховая кора также имеет колончатую организацию, позволяющую анализировать бинауральные слуховые раздражители (поступающие из правого и левого кортиева органа). Выделяют два типа нейронов, различным образом реагирующих на бинауральные стимулы. Один тип нейронов реагирует на импульсы, поступающие из двух ушей, более интенсивно, чем на импульсы, поступающие из одного уха (*EE нейроны*). Другой тип нейронов подавляется при одновременной бинауральной стимуляции (*EI нейроны*). На поверхности первичной слуховой коры колонки клеток двух типов чередуются по аналогии со строением первичной зрительной коры (рис. 9.**24**). Эти колонки расположены тангенциально по отношению к

изочастотным полоскам. Другая особенность нейронов первичной слуховой коры состоит в том, что разные нейроны возбуждаются слуховыми стимулами той же частоты, но разной продолжительности.

Прямая электрическая стимуляция слуховой коры вызывает слуховые ощущение в виде простых звуков более высокой или низкой частоты, большей или меньшей силы и полноты, но слова при этом не возникают.

Одностороннее поражение первичной слуховой коры вызывает лишь слабовыраженное снижение слуха благодаря двусторонним проекциям слуховых путей (подкорковые слуховые центры связаны с первичной слуховой корой на своей и противоположной стороне). Нарушение слуха касается главным образом определения **направления источника звуков** и способности различать простые и сложные звуки одинаковой частоты и интенсивности.

Первичная вкусовая кора

Импульсы вкусовой чувствительности поступают в ростральное ядро одиночного пути в стволе мозга, а затем по центральному тектальному тракту передаются к зоне синаптического переключения в вентральном заднемедиальном ядре таламуса (мелкоклеточная часть). Затем импульсы вкусовой чувствительности проходят через заднюю ножку внутренней капсулы к первичной вкусовой коре, которая занимает *тектальную часть* нижней лобной извилины над латеральной бороздой и впереди от соматосенсорной коры (поле 43, рис. 9.**18**).

Первичная вестибулярная кора

Нейроны вестибулярных ядер в стволе мозга образуют связи с вентральным заднелатеральным и задненижним ядрами таламуса своей и противоположной стороны, а также с задней ядерной группой ядер таламуса, вблизи латерального коленчатого тела. Из этих областей вестибулярные импульсы поступают в **поле 2v** теменной доли, которое расположено на основании внутритеменной борозды, непосредственно позади зон иннервации кисти и рта в задней центральной извилине. Электрическая стимуляция поля 2v у людей вызывает ощущение движения и головокружения. Нейроны поля 2v возбуждаются при движении головы. Они собирают зрительную и проприоцептивную, а также вестибулярную афферентную информацию. К другим корковым полям, получающим афферентные вестибулярные импульсы, относится

поле 3а, которое расположено на основании центральной борозды и прилегает к двигательной коре. Функция нейронов поля 3а, вероятно, заключается в интеграции чувствительной (соматосенсорной и относящейся к специальным видам чувствительности) и двигательной информации, необходимой для контроля положения головы и тела.

Крупный **очаг поражения в поле 2v** может вызвать нарушение пространственной ориентации.

Ассоциативные зоны коры

Вторичные (ассоциативные) корковые поля

Вторичные корковые поля располагаются рядом с первичными корковыми полями. Их функция заключается в первичном *истолковании* чувствительных импульсов, первичный (приблизительный) анализ которых происходит в первичных корковых полях. Новая чувствительная информация из первичных корковых центров поступает в ассоциативные поля, где она сопоставляется с хранящейся там ранее полученной информацией; таким образом происходит анализ и определяется значение полученной информации. Зрительные ассоциативные поля включают **поля 18 и 19** (рис. 9.**18**), прилегающие к первичной зрительной коре (поле 17). Эти области получают первичную (предварительную, относительно недифференцированную) информацию из поля 17 и осуществляют высший анализ зрительного восприятия. Соматосенсорная ассоциативная кора располагается сразу за первичной соматосенсорной корой в **поле 5**, а слуховая ассоциативная кора занимает часть верхней височной извилины **(поле 22)** (рис. 9.**18**). Вторичные корковые поля получают афферентную информацию по ассоциативным волокнам от соответствующих первичных корковых полей. Они не образуют прямых связей с таламусом, то есть не получают афферентной информации напрямую из таламуса.

Третичные корковые поля (полифункциональные ассоциативные зоны)

В отличие от вторичных корковых полей, третичные поля не устанавливают прочную связь с одним первичным корковым полем, а формируют многочисленные афферентные и эфферентные связи с различными областями мозга и анализируют информацию о многочисленных соматосенсорных и специфических сенсорных видах чувствительности (рис. 9.**26**). В этих зонах двигательные и речевые концепции впервые

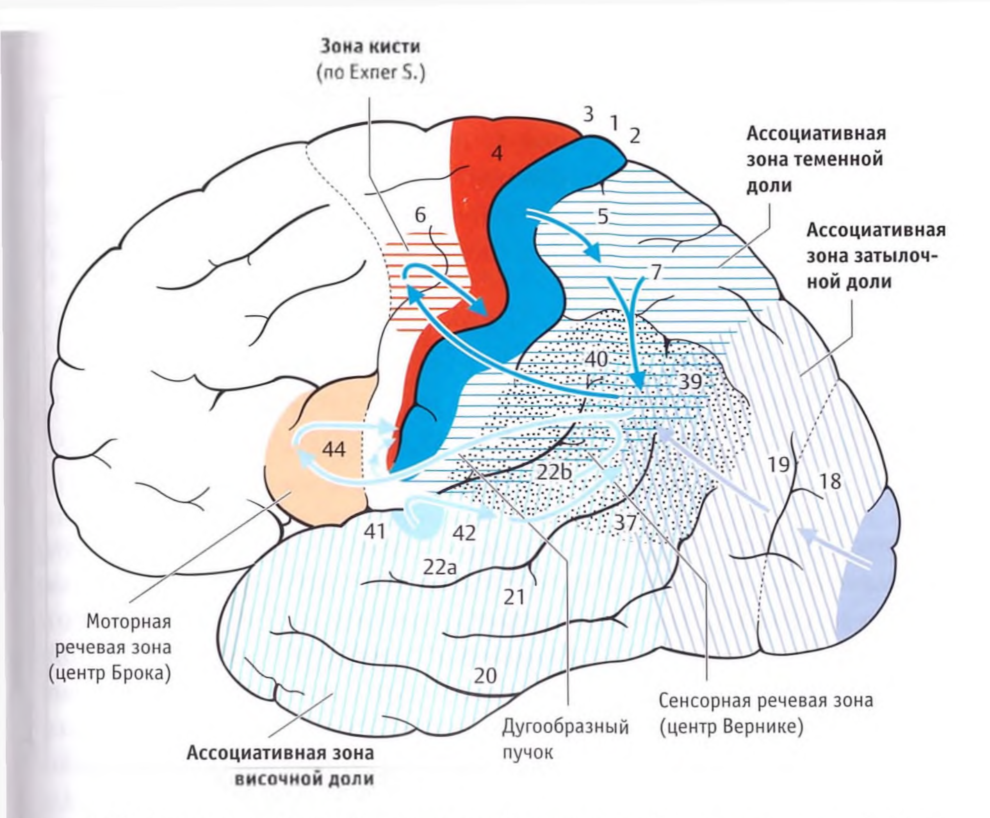


Рис. 9.26. **Ассоциативные зоны теменной, затылочной и височных долей**. Зона стыка (соединения) трех долей находится в области угловой извилины. На рисунке показаны центры Брока и Вернике, а также ассоциативные пути, идущие от вторичных ассоциативных зон к третичной ассоциативной зоне, и от третичной зоны — к премоторным корковым полям, обеспечивающим речевую функцию, а также иннервацию лица и кисти

оформляются в черновом варианте и формируются представления, напрямую не зависящие от входящей сенсорной информации. Наиболее крупное третичное корковое поле — **третичная ассоциативная зона лобной коры** (см. ниже), занимающая до 20% всего неокортекса. Другое важное третичное поле коры обнаружено в **задней части теменной доли**. В то время как передняя часть теменной доли отвечает за переработку соматосенсорной информации (поля 1, 2, 3 и 5), ее задняя часть отвечает за интеграцию соматосенсорной и зрительной информации для выполнения сложных движений.

Лобная доля

В лобной доле выделяют три основных отдела: первичную моторную (двигательную) кору (*поле* 4, с.437), которая рассматривалась в предыдущих разделах, премоторную кору (поле 6, см. ниже), и *префронтальную область* — обширную область коры, включающую третичные поля (полифункциональные ассоциативные зоны) (рис. 9.**18**).

Первичная моторная кора и премоторная кора формируют первичную функциональную систему, отвечающую за планирование и контроль движений. Префронтальная кора отвечает преимущественно за решение интеллектуальных задач и контроль над поведением (с.466).

Премоторная кора. Премоторная кора (**поле 6**) — *высший центр планирования и отбора двигательных программ*, которые в дальнейшем реализует первичная двигательная кора. Считают, что вторичные корковые поля, прилегающие к первичной соматосенсорной, зрительным и слуховым зонам коры, служат хранилищами чувствительных впечатлений. Также премоторная кора в содружестве с мозжечком и базальными ганглиями рассматривается как хранилище выученных двигательных программ. Хранящиеся здесь «двигательные шаблоны» могут снова восстанавливаться в памяти и при необходимости использоваться. Если задание выполняется одной рукой, активируется премоторная кора обоих полушарий. Другая важная функция премоторной коры заключается в планировании и запуске движений глаз при помощи глазного поля лобной коры (**поле 8** другие названия — центр разнонаправленного поворота головы и глаз, корковый центр произвольного взора, фронтальное глазодвигательное поле) (рис. 9.**17**, 9.**18** и 9.**21**). Односторонняя стимуляция поля 8 вызывает содружественный поворот глаз в противоположную сторону.

Повреждение поля 8, приводящее к снижению функциональной активности нейронов в этой области, приводит к содружественному повороту глаз в сторону поражения из-за доминирования активности контралатерального поля 8 (например, больной после инсульта «смотрит в сторону очага»)

Высшие корковые функции и их нарушение при поражении коры

Этот раздел посвящен высшим корковым функциям, имеющим большое значение, и типичным клиническим признакам, вызванным их нарушением. Для правильного понимания и оценки этих функций, которые довольно сложны, требуются знания ряда принципов нейропсихологии и основ нейропсихологического исследования, поэтому при необходимости мы будем кратко освещать эти вопросы. В этом разделе будет обсуждаться *речь, некоторые вопросы восприятия, планирование сложных движений и двигательных актов, а также контроль над социальным поведением.* Выполнение этих функций обеспечивается преимущественно третичными (полифункциональными) ассоциативными зонами коры, которые занимают более половины всей поверхности коры большого мозга и получают афферентную информацию от первичных сенсорных (связанных с соматосенсорной информацией и специальными видами чувствительности) и двигательных зон коры, от медиодорсальной и заднелатеральной частей подушки таламуса и других ассоциативных зон обоих полушарий мозга (рис. 9.**26**).

Речь и латерализация речевой функции. Афазии

Речь – одна из наиболее важных и сложных функций мозга человека. У большинства людей (около 95%) речевые центры занимают лобные и височно-теменные ассоциативные зоны коры левого полушария, обычно на стороне, противоположной по отношению к доминантной (правой) руке. Однако некоторые важные аспекты речи, в частности, эмоциональный (аффективный) компонент, обеспечиваются правым полушарием. Основные речевые центры находятся в базальной части левой лобной доли **(центр Брока, поле 44)** и в задней части височной доли в месте ее соединения с теменной долей **(центр Вернике, поле 22)** (рис. 9.**26**).

Эти поля пространственно отделены от первичных чувствительных и двигательных зон коры, ответственных за слуховое восприятие (слуховая кора, поперечные извилины Гешля), зрительное восприятие (зрительная кора) и иннервацию мышц, обеспечивающих произнесение звуков речи (первичная двигательная кора). Экспериментальные исследования, посвященные измерению регионального мозгового кровотока при помощи ПЭТ и фМРТ, выявили, что случайные буквенные последовательности, не образующие понятных слов, вызыва-

ют преимущественную активацию зрительной коры, а при восприятии чистых звуков (тонов) активируется главным образом первичная слуховая кора (см. рис. 9.**25**). В тоже время зрительное или слуховое восприятие известных слов или предложений вызывает активацию центра Вернике. Таким образом, головной мозг способен отличать слова от невербальной информации в процессе восприятия зрительных и слуховых стимулов, и анализ этих двух категорий стимулов происходит в различных зонах коры.

Центр Брока активируется при разговоре, включая внутреннюю речь (когда слова и предложения проговариваются «про себя», но не произносятся вслух). С другой стороны, простой повтор слов ассоциируется с активацией островка. Это позволяет предположить наличие двух путей формирования речи. В случае **«автоматической речи»** входящие стимулы сопровождаются активацией первичной зрительной и слуховой коры, затем коры островка и в итоге — первичной моторной коры. При **«неавтоматической речи»** активация первичных корковых зон немедленно сопровождается активацией центра Брока. Центр Вернике отвечает главным образом за анализ услышанных звуков и отнесение их к словам.

Афазия. Нарушение речи называют *афазией* (различные подтипы афазии иногда называют во множественном числе — «афазии»). При некоторых типах афазий нарушается исключительно речь, письмо (**дисграфия** или **аграфия**), или чтение (**дислексия** или **алексия**). Афазию следует отличать от нарушения произношения звуков речи (артикуляции), которое носит название *дизартрия* или *анартрия*. Такие нарушения могут быть обусловлены поражением пирамидного тракта, мозжечковых путей, двигательных ядер ствола мозга, иннервирующих мышцы речедвигательного аппарата (например, при бульбарном параличе) или непосредственно при поражении самих мышц.

При дизартрии и анартрии нарушается артикуляция и фонация, то есть *произношение звуков речи (речевая деятельность)*, а не речевая продукция *per se* (грамматика, морфология, синтаксис и др.). Выделяют *беглую (сенсорную)* и *замедленную (моторную) афазию*, в зависимости от того, говорит ли больной легко и быстро или неуверенно, с большим усилием. Наиболее важные типы афазии, их отличительные признаки, и локализация поражения в коре большого мозга сведены в табл. 9.**1**.

Афазия Брока. Наиболее важный клинический признак афазии Брока (см. клинический пример 1, с.457) — *значительное снижение*

Таблица 9.1 **Типы афазии**

Афазия	Спонтанная речь	Повторение слов	Артикуляция	Понимание смысла речи	Структура предложений, выбор слов	Способность называть предметы	Часто выявляющиеся ассоциированные неврологические нарушения
Афазия Брока	Значительно снижена	Тяжелое нарушение	Дизартрия	Не нарушено	Аграмматизм, фонетические парафазические ошибки	Легкое нарушение	Правосторонний гемипарез и левосторонняя апраксия
Афазия Вернике	Не нарушена	Тяжелое нарушение	Не нарушена	Тяжелое нарушение	Параграмматизм, семантические парафазические ошибки, неологизмы	Тяжелое нарушение	Правосторонняя гомонимная гемианопсия
Проводниковая афазия	Не нарушена	Легкое нарушение	Не нарушена	Не нарушено	Фонетические парафазические ошибки	Легкое нарушение	Правосторонняя гемигипестезия и апраксия
Тотальная афазия	Тяжелое нарушение	Тяжелое нарушение	Дизартрия	Тяжелое нарушение	Отдельные слова, бессмысленные фразы, семантические парафазические ошибки	Тяжелое нарушение	Правосторонний гемипарез и гемигипестезия, правосторонняя гомонимная гемианопсия

Афазия	Спонтанная речь	Повторение слов	Артикуляция	Понимание смысла речи	Структура предложений, выбор слов	Способность называть предметы	Часто выявляющиеся ассоциированные неврологические нарушения
Амнестическая афазия	Не нарушена	Не нарушено	Не нарушена	Не нарушено	Замена слов, фонетические парафазические ошибки	Тяжелое нарушение	Отсутствуют
Транскортикальная моторная афазия	Нарушена	Не нарушено	Легкое нарушение	Не нарушено	Семантические парафазические ошибки	Нарушено	Правосторонний гемипарез

или отсутствие речевой продукции. У больного сохраняется способность к пониманию слов, он также способен дать название простых предметов, однако нарушается построение предложений (*параграмматизм* и *аграмматизм*), больной допускает *фонетические парафазические ошибки* (замена звуков в словах).

Афазия Вернике. При классической афазии Вернике (см. клинический пример 2, с.460) *понимание речи значительно затруднено.* Сама речь больного остается плавной и беглой. Сохраняется нормальная просодия (мелодия и ритм) речи, однако речь искажена в связи с *частыми семантическими парафазическими ошибками* (замена слов в словосочетаниях или предложениях) и употреблением неологизмов (слов, не имеющих значения) вместо настоящих слов. Речь больного может быть настолько искажена, что становится совершенно неразборчивой (*жаргон афазия* или *«словесный салат»*).

Синдромы разобщения

Синдромы разобщения возникают в результате **поражения волокон, связывающих различные корковые поля**, при этом нейроны коры больших полушарий не страдают. Возможно поражение ассоциативных, проекционных и/или комиссуральных волокон (с.428).

Клинический пример 1: афазия Брока

Мужчина 48 лет, служащий банка, ранее считавший себя здоровым, танцевал и поддерживал непринужденную беседу на праздничном вечере в связи с окончанием его сыном средней школы. Вдруг его партнерша по танцу заметила, что он стал совершать неверные танцевальные движения и сделался молчаливым, неразговорчивым. С этого момента его речь делалась все более затрудненной, хотя всего несколько минут назад он шутил без остановки. Теперь же он едва мог выговорить даже простое предложение. Он покинул танцевальный зал, чтобы ненадолго прерваться, но вскоре после этого уронил стакан из рук и стал жаловаться на «ощущение тумана в голове». Жена отвезла его в больницу. При обследовании дежурный невролог отметил легкий правосторонний гемисиндром с преобладанием двигательных нарушений. Больной ощущал тяжесть в правых конечностях; при вытягивании рук вперед отмечена тенденция к опущению правой руки, выявлялось легкое усиление сухожильных рефлексов справа. Кроме того, у больного была диагностирована моторная афазия: он почти не говорил, только отвечал на вопросы, давая односложные ответы в телеграфическом стиле. Он испытывал затруднения при подборе слов и названии предметов, конструкция составленных им предложений была значительно искажена.

Составляя план обследования, невролог назначил ультразвуковую допплерографию (УЗДГ) магистральных сосудов шеи и МРТ головного мозга. УЗДГ выявила практически полную окклюзию левой внутренней сонной артерии, вероятно, в результате расслоения артерии в отсутствие каких-либо сосудистых факторов риска. Наиболее вероятной причиной поражения мог послужить внезапный, резкий поворот головы во время танца (рис. 9.**27 г, д, е**). Результатом расслоения сонной артерии явилось развитие ишемии в центре Брока левого полушария, доминантного по речевой функции, что подтвердила МРТ (рис. 9.**27 а, б, в**). На МРТ также определялся небольшой участок ишемии в области передней центральной извилины, который стал причиной развития гемипареза (рис. 9.**27 ж, з**).

В стационаре введен гепарин с одновременным началом приема варфарина. При расслоении сонной артерии антикоагулянты назначают с целью предотвращения микроэмболии из зоны расслоения артерии. Сгусток крови в стенке сосуда обычно со временем рассасывается, и дефект стенки покрывается новым эндотелием. Таким образом, в течение 4–6 месяцев кровоток по внутренней сонной артерии восстанавливается.

В стационаре больной регулярно занимался с логопедом и прошел курс лечебной физкультуры. К моменту выписки из стационара отмечалось полное обратное развитие гемипареза, речь больного стала ясной и не содержала ошибок. Через 6 месяцев исчезли все симптомы заболевания. Варфарин был отменен через 5 месяцев лечения после того, как нормальная проходимость внутренней сонной артерии была подтверждена методами нейровизуализации.

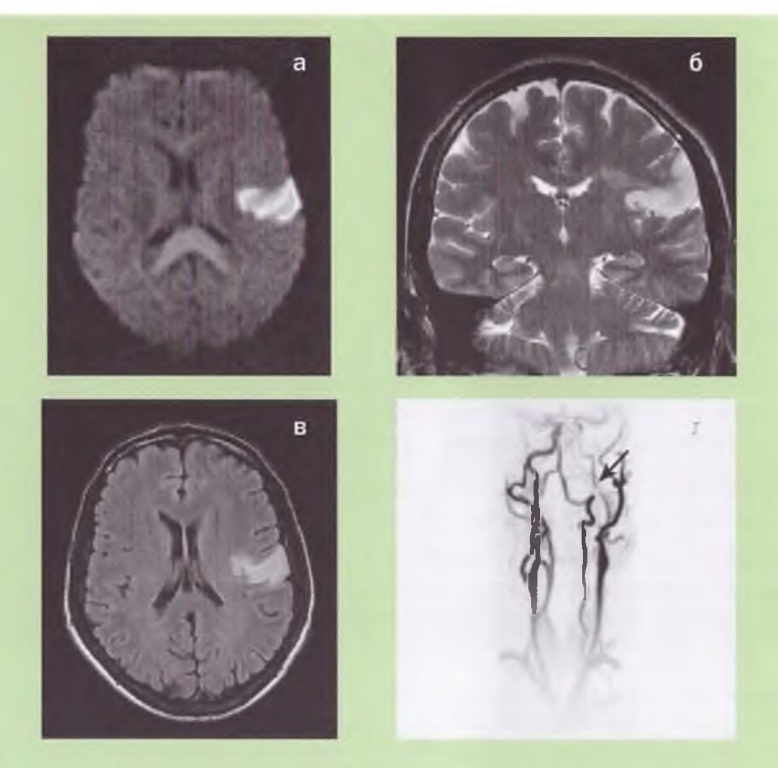
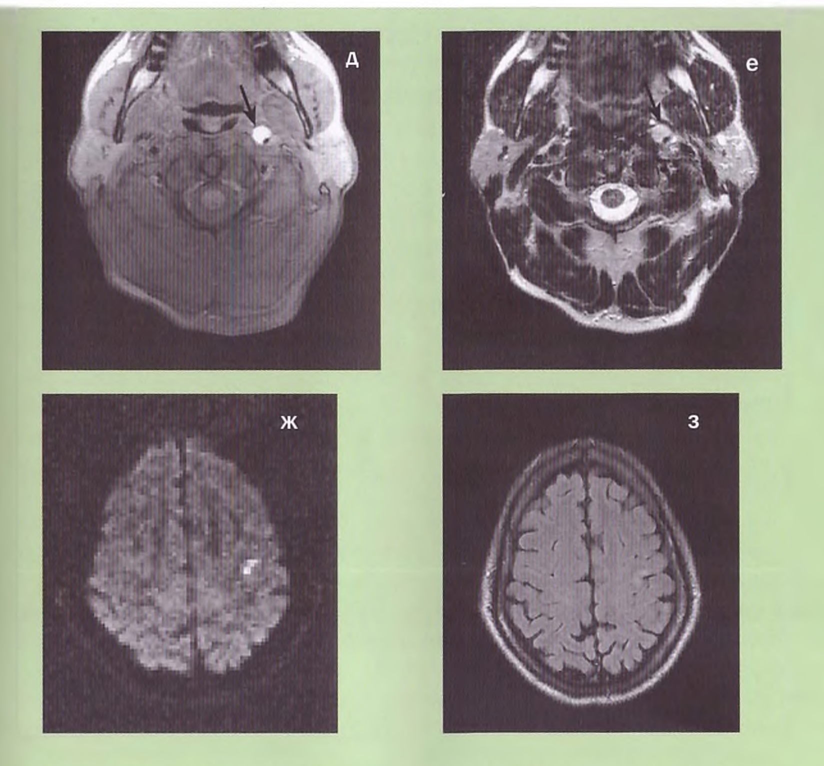


Рис. 9.**27. Инфаркт в зоне Брока вследствие расслоения левой внутренней сонной артерии** (МРТ):

(а, б) а — диффузионно-взвешенное изображение, аксиальный срез: зона инфаркта, которая выглядит ярче, чем окружающая здоровая ткань мозга. Очаг инфаркта расположен в центральной части бассейна средней мозговой артерии, преимущественно в области нижней лобной извилины (центр Брока, поле 44). Эта область кровоснабжается из артерии прецентральной борозды; **б** — на фронтальном срезе в Т2-взвешенном изображении выявляется область гиперинтенсивного сигнала, соответствующая зоне инфаркта в зоне Брока. Очаг инфаркта охватывает эту часть нижней лобной извилины сверху от латеральной (сильвиевой) борозды;

(в, г) в — аксиальная Т2-взвешенная МРТ в режиме FLAIR (режим подавления сигнала от свободной жидкости). Зона инфаркта отличается гиперинтенсивностью сигнала по сравнению с окружающей тканью мозга; **г** — МР-ангиография с введением контрастного вещества. Отмечается значительное уменьшение кровотока в левой внутренней сонной артерии (стрелка)



д, е — аксиальные срезы МРТ в режиме Т1 (д) и Т2 (е) на уровне C_{II}. Т1 и Т2-взвешенные изображения демонстрируют гематому в стенке левой внутренней сонной артерии, что указывает на расслоение артерии (стрелка);
(ж, з) ж — диффузионно-взвешенное изображение МРТ. На аксиальном срезе выявляется вторая зона инфаркта в левой передней центральной извилине, послужившая причиной развития правостороннего гемипареза. Эта область кровоснабжается из артерии прецентральной борозды; **з** — Т2-взвешенная последовательность МРТ в режиме FLAIR (с подавлением сигнала от свободной жидкости) демонстрирует вторую зону инфаркта (как небольшой участок гиперинтенсивности сигнала)

Клинический пример 2: афазия Вернике

Женщина 54 лет, домохозяйка, регулярно посещала семейного врача из-за стойкой сердечной аритмии, развившейся после перенесенного приступа миокардита. Во время одного из таких регулярных (плановых) посещений врача медсестра заметила, что при регистрации ЭКГ больная не выполняла ее инструкции. Напротив, она говорила бессмысленные вещи на непонятном языке и становилась все более взволнованной и беспомощной. Медсестра сообщила о своих наблюдениях врачу. Проведя неврологический осмотр, врач выявил легкий правосторонний гемипарез в сочетании с выраженными нарушениями речи и вызвал скорую помощь, больную отправили в стационар.

При поступлении в стационар были проведены повторный неврологический осмотр с комплексом нейропсихологических тестов. Больная без труда повторяла действия врача и пожала протянутую руку, когда врач жестами попросил ее сделать это. Однако речевой контакт с больной практически отсутствовал в связи с тяжелой жаргонафазией. В ответ на вопрос о ее самочувствии больная отвечала: «Пуще быть марнин». А в ответ на просьбу назвать свое имя больная отвечала: «Задавать с их данифер». Она не могла называть предметы по просьбе врача: шариковая ручка («дадатин»), книга («возможно, эта сумма выше»), или лампа («здесь эта лущилка».). Она давала на вопросы, требующие односложного ответа («Как у Вас дела?»), развернутые пространные и бессмысленные ответы («Это от фледры, где это здесь, это здесь, что это делает вниз, он сказал, хотя, это слишком долго»). Просьбы, сформулированные при помощи жестов (а не при помощи слов), например, написать свое имя, заполняя талон на госпитализацию, копировать написанные предложения и рисунки или выполнить вычисления на бумаге, выполнялись быстро и правильно. Интересно, что больная могла правильно копировать предложения любой длины (даже очень длинные), однако, после этого она не могла прочитать их ни про себя, ни вслух. (*Примечание для читателей: ответы больной на непонятном языке, цитируемые здесь в кавычках, представляют собой примерный перевод на русский язык с немецкого языка, на котором говорила больная).*

На МРТ была обнаружена причина афазии и легкого гемипареза — инфаркт левой теменной доли с вовлечением центра Вернике (рис. 9.28 а–г). С учетом длительной аритмии в анамнезе можно было предположить, что причиной инфаркта могла послужить эмболия из полостей сердца. Трансэзофагеальная эхокардиография выявила тромботические вегетации в левом предсердии. Больной назначили антикоагулянты (гепарин). Одновременно проводилось лечение варфарином для предотвращения дальнейшей эмболии. Речь больной на фоне интенсивных занятий с логопедом постепенно улучшилась, однако отдельные виды речевых нарушений сохранялись до момента выписки из стационара (семантическая парафазия и нарушение понимания речи).

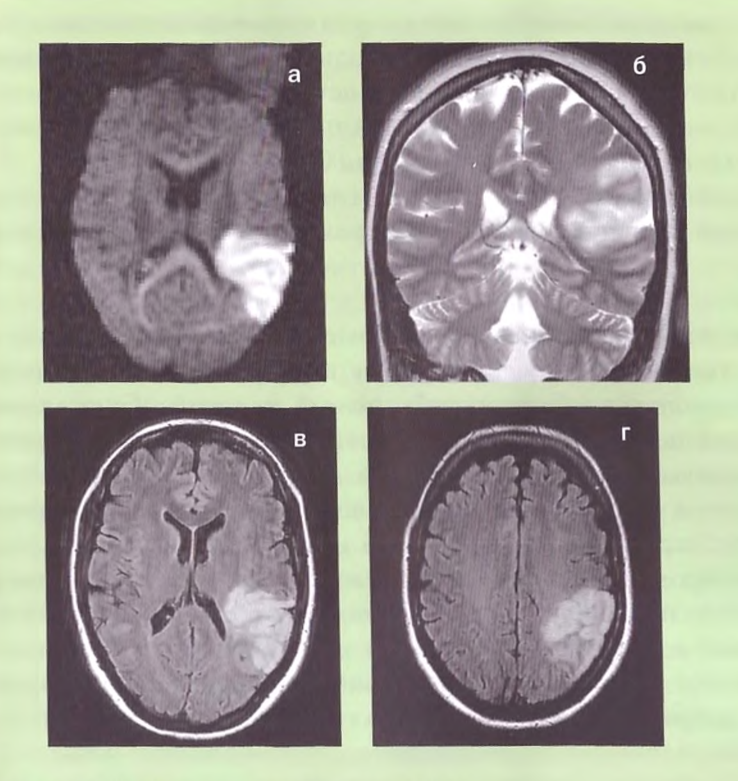


Рис. 9.**28. Инфаркт в зоне Вернике** (МРТ):
(а, б) а – на диффузионно-взвешенном изображении в аксиальной плоскости видна гиперинтенсивная зона инфаркта в задней (теменно-затылочной) части бассейна средней мозговой артерии (в зону инфаркта попадают главным образом угловая и надкраевая извилины). Эта область кровоснабжается из угловой и задней теменной артерий; **б** – Т2-взвешенное изображение на фронтальном срезе: зона инфаркта представляет собой зону гиперинтенсивности сигнала над сильвиевой бороздой. В очаг поражения вовлечен центр Вернике;
(в, г) – аксиальное Т2-взвешенное изображение с подавлением сигнала от свободной жидкости (FLAIR). На них видно, что зона инфаркта, выглядящая как зона гиперинтенсивности сигнала, захватывает в большей степени кору большого мозга, чем нижележащее белое вещество. Зона поражения находится преимущественно в теменной области, вовлекая тектальную часть теменной доли, а также угловую и надкраевую извилины. Верхняя часть зоны инфаркта, вероятно, локализуется больше в постцентральной (задней центральной) области теменной доли, однако видно, что она вовлекает также небольшую часть передней центральной (прецентральной) области, что послужило причиной развития гемипареза; **в** – зона инфаркта распространяется до стенки бокового желудочка. Вероятно, область инфаркта вовлекает также зрительную лучистость, в связи с чем можно ожидать выпадение правой половины поля зрения

Функция комиссуральных волокон изучалась в исследованиях так называемого *«расщепленного мозга»* у больных, перенесших каллозотомию (хирургическое пересечение мозолистого тела) с целью лечения резистентной эпилепсии, а также у людей с аномалией развития мозолистого тела (*агенезия мозолистого тела*).

Для упрощения изложения материала синдромы разобщения будут рассматриваться наряду с поражением различных функциональных систем мозга.

Синдром разобщения в обонятельной системе. В отличие от других чувствительных путей, обонятельные пути не перекрещиваются (не переходят на противоположную сторону): правый и левый обонятельные нервы посылают нервные импульсы в обонятельные зоны коры правого и левого полушария соответственно (см. с.152). Два первичных обонятельных центра связаны между собой передней спайкой. При поражении волокон передней спайки больной не способен назвать запахи при вдыхании ароматического вещества через правую половину носа, так как при этом поражается путь, по которому обонятельная информация поступает из правого полушария к речевым центрам левого полушария. Больной не может назвать характер запаха (например, запах корицы) или выбрать нужное название из списка. Однако тот же больной сразу узнает запахи, вдыхаемые через левую половину носа.

Синдром разобщения в зрительной системе. Волокна, идущие от носовых половин сетчаток каждого глаза, перекрещиваются в области зрительного перекреста (см. с.160). Следовательно, правая и левая половины поля зрения раздельно проецируются в зрительную кору правого и левого полушария. При нарушении связи между двумя полушариями зрительная информация из левой половины поля зрения не поступает в левое полушарие, где находятся центры речи, поэтому больной не может назвать предметы или прочитать слова, помещенные в левую половину поля зрения (**селективная афазия и алексия**). Однако тот же больной правильно называет предмет (а также может прочитать текст), помещенный в правую половину поля зрения. Напротив, если в правую половину поля зрения попадают конструкции со сложным (пространственным) строением, информация о них не поступает в правое полушарие, где располагаются корковые поля, отвечающие за анализ зрительно-пространственной информации. Таким образом, анализ сложных пространственных конструкций невозможен.

Например, невозможно копирование сложных геометрических фигур **(акопия)**.

Сложные движения. Апраксия

В 1870 г. Х. Джексон (Hughling Jackson) ввел термин «апраксия» для описания полной потери способности к выполнению некоторых произвольных движений которые он наблюдал у некоторых больных с афазией. Например, пациент не мог произвольно высунуть язык, когда его об этом просили, хотя выраженной мышечной слабости (пареза) не было, но в то же время непроизвольные или автоматические движения в той же части тела сохранялись, в частности, когда у пациента пересыхали губы, он мог высунуть язык, чтобы облизнуть их. Позднее, в начале XX в., Липман (H. Liepmann) систематизировал различные виды апраксии («апраксии»). В соответствии с его классификацией, которая применяется и в настоящее время, выделяют *идеаторную* и *идеомоторную* апраксии, характеризующиеся преимущественным нарушением двигательной функции, что отличает их от *конструктивной апраксии*, при которой поражается преимущественно зрительно-пространственная система. В целом апраксия представляет собой сложное нарушение произвольных движений, не связанное с развитием пареза или других нарушений в первичных двигательных зонах, а также с отсутствием мотивации к совершению движений или неспособностью к пониманию задания. Апраксия проявляется неспособностью к сочетанию отдельных элементарных движений в сложные последовательности двигательных актов или к их объединению в процессе реализации целенаправленных движений, регулируемых высшими корковыми центрами. Однако при этом способность к выполнению отдельных движений может сохраняться.

Моторная апраксия. Больной с тяжелой моторной апраксией не способен к выполнению основных последовательностей движений (двигательных актов), например, он не может произвольно протянуть руку и взять какой-либо предмет, хотя при исследовании неврологического статуса снижения мышечной силы в различных мышечных группах кисти и других отделов верхней конечности не выявляется.

Идеомоторная апраксия возникает в результате поражения доминантного по речевой функции (левого) полушария, двигательных ассоциативных зон или ассоциативных и комиссуральных волокон, которые иннервируют эти зоны и устанавливают связи между ними. Типичные клинические симптомы включают пропуск или несвоевременное пре-

кращение отдельных компонентов последовательности движений. Возможно бессмысленное повторение отдельных компонентов движений (двигательная персеверация), так что они совершаются в неподходящее время и поэтому препятствуют выполнению следующего движения или прерывают его.

Идеаторная апраксия. При этой редкой форме апраксии поражение височно-теменной области доминантного по речевой функции (левого) полушария приводит к нарушению планирования и начала сложных двигательных актов. Больные сохраняют способность к выполнению сложной последовательности движений, однако кажется, что они не понимают их значение и цель. Иногда они не могут начать движение или заканчивают его преждевременно.

Конструктивная апраксия. Больные с конструктивной апраксией испытывают затруднения при рисовании пространственных конструкций (геометрические фигуры или предметы). Эти нарушения возникают в результате поражения теменной доли недоминантного по речевой функции (правого) полушария.

Большинство больных с апраксией также страдают от афазии. У некоторых больных одновременно выявляются идеомоторная, идеаторная и конструктивная апраксия в зависимости от местонахождения и распространенности очага поражения.

Интеграция восприятия. Агнозия и игнорирование

Как уже упоминалось, передняя часть теменной доли перерабатывает соматосенсорные сигналы, в то время как задняя часть теменной доли и ассоциативные зрительные зоны коры обеспечивают интеграцию соматосенсорной, зрительной и двигательной информации. Сложные виды деятельности (например, наливать напиток из бутылки в стакан во время разговора, не прервав его) требуют одновременной интеграции многих видов чувствительных и двигательных процессов: необходимо узнать предмет (стакан, бутылка), который человек держит в руках, что требует содружественных движений глаз и переработки зрительной информации; необходимо дотянуться до предмета, захватить его и произвести плавное и точное движение, чтобы налить напиток из бутылки в стакан; и в то же самое время необходимо слышать и понимать речь, формулировать и произносить ответы на вопросы собеседника.

Для выполнения этих заданий мозг должен получать целостное восприятие тела, информацию о положении конечностей, а также пред-

ставление о внешнем мире. Эти представления должны сопоставляться с входящими (афферентными) зрительными и слуховыми сигналами и с программой целенаправленных движений, создаваемой в головном мозге. Ассоциативные зоны коры и задняя часть теменной доли играют главную роль в осуществлении этих сложных интегративных процессов. Иллюстрацией значения теменной доли в этом процессе служит тот факт, что задняя часть теменной доли активируется не только при целенаправленных хватательных движениях, индуцированных зрительными стимулами, но также и при пальпации невидимых объектов.

Поражение зрительных ассоциативных полей и теменной доли может вызывать различные типы *агнозии*, то есть сложных нарушений восприятия. Больной с агнозией не способен к узнаванию предметов (объектов) или пространственно-временных связей, несмотря на сохранение чувствительности (нормальное зрение, слух и соматосенсорная чувствительность) и двигательной функции (отсутствие пареза). Выделяют зрительную, слуховую, соматосенсорную и пространственную агнозию.

Зрительная предметная агнозия. При поражении ассоциативных зрительных зон коры больной сохраняет способность к восприятию пространственной структуры знакомых предметов, однако не узнает их. Например, рассматривая бутылку, больной может правильно описать ее, но не идентифицирует этот образ (не узнает, что это «бутылка»). Другие, более сложные, типы зрительной агнозии включают **прозопагнозию** (лицевая агнозия, неспособность узнавать лица), и **алексию** (утрату способности к чтению, то есть к распознаванию текста).

Соматосенсорная агнозия. **Астереогноз** – потеря способности к узнаванию предмета при его ощупывании, несмотря на отсутствие чувствительных нарушений. При этом больной без труда узнает и называет предмет в других ситуациях, допустим, осмотрев его. **Асоматогнозия** – нарушение (или отсутствие) способности к восприятию своего тела. **Синдром Герстмана** состоит из следующих признаков: неспособности больного правильно называть свои пальцы (пальцевая агнозия), нарушения письма (дизграфия или аграфия), счета (дискалькулия или акалькулия), неспособности различить правую и левую стороны. Впервые этот синдром был описан Герстманом в 1924 г. у больного с ишемическим инсультом в бассейне средней мозговой артерии с поражением левой теменной доли.

Синдром Балинта. Этот сложный тип агнозии вызван двусторонним поражением теменно-затылочных долей. Больной, первоначально описанный Балинтом, не мог произвольно задержать взгляд в заданной точке в пространстве. Когда его внимание было направлено на определенный предмет, он не мог воспринимать другие зрительные стимулы. Он также был не способен следить глазами за двигающимся объектом (зрительная, или оптическая атаксия).

Игнорирование. Иногда больные не обращают внимания на одну сторону своего тела или на объекты, находящиеся в одной половине поля зрения (противоположной корковому очагу поражения). Иногда эти симптомы сочетаются у одного больного. Это явление называют *игнорированием*. Игнорирование часто сочетается с отсутствием восприятия своего дефекта (**анозогнозия**). Игнорирование часто одновременно затрагивает зрение, слух, чувствительность, пространственную ориентацию и движение. Причиной обычно служит поражение теменной доли недоминантного по речевой функции (правого) полушария. У больного с двигательным игнорированием в одной половине тела движения отсутствуют или резко снижены, несмотря на отсутствие паралича. Сенсорное игнорирование выявляется при помощи так называемого **феномена подавления** (исчезновения, ускользания): если одновременно нанести раздражение (укол) равной силы в одном и том же участке на двух руках больного, он утверждает, что его укололи только с одной стороны, несмотря на то что все виды чувствительности сохранены с двух сторон. Больной может ощущать укол руки на пораженной стороне, однако в некоторых случаях утверждает, что чувствует укол на противоположной стороне (**аллестезия**). Аналогичным образом одновременно предъявляемые двусторонние зрительные или слуховые раздражители могут восприниматься как односторонние (больной воспринимает их только с одной стороны).

Контроль над поведением, включая социальное поведение, в норме и при патологии

Префронтальная кора. Мышление и контроль над поведением представляют собой основные функции третичных полей (ассоциативных зон) лобной доли, составляющих префронтальную кору (рис. 9.**18**). Так экспериментальная электрическая стимуляция префронтальной коры никогда не приводит к двигательному ответу. Эта часть лобной коры наиболее сильно развита у приматов, и особенно у людей, поэ-

Клинический пример 3: игнорирование

69-летний одинокий пенсионер в течение многих лет страдал артериальной гипертензией, рефрактерной к лечению. За последние несколько месяцев произошли два коротких эпизода слабости в левой руке и однократный эпизод потери зрения на правом глазу на несколько минут. Он не обратил внимания на эти кратковременные нарушения, так как в целом чувствовал себя достаточно хорошо. Однажды ночью, встав с кровати, он внезапно упал на пол и не смог подняться. Он стал звать на помощь и разбудил соседку, у которой был ключ от его квартиры. Соседка вызвала скорую помощь, и его отправили в стационар.

Неврологический осмотр при поступлении в стационар выявил легкий левосторонний гемипарез с тенденцией к опусканию левых конечностей в пробе Барре и нарушение мелкой моторики (координации тонких движений) в левой кисти. Больной не замечал тактильное раздражение (легкие уколы) на левой стороне тела при одновременном исследовании тактильной чувствительности (в зеркальной последовательности) на правой стороне тела (тактильное подавление). Больной не реагировал, если к нему обращался врач, стоящий с левой стороны от него. При просьбе нарисовать дом и дерево он изобразил только правую часть этих предметов. В целом он старался смотреть вправо, и, казалось, что он сознательно воспринимает только правую часть пространства. Причиной этих острых неврологических нарушений послужил стеноз (сужение примерно на 80%) правой внутренней сонной артерии, который вызвал развитие правостороннего полушарного инфаркта в бассейне средней мозговой артерии (рис. 9.**29**).

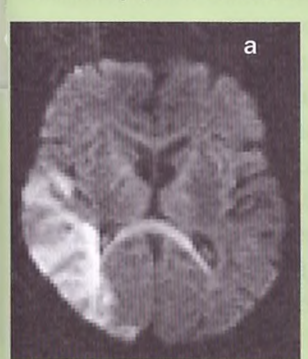






Рис. 9.**29. Инфаркт в бассейне правой средней мозговой артерии, вызывающий игнорирование** (МРТ):
а — аксиальная МРТ, DWI EPI (эхо-планарная последовательность); **б** — аксиальная Т2-взвешенная МРТ в режиме FLAIR. На аксиальных срезах выявляется зона инфаркта в области кровоснабжения задней части средней мозговой артерии справа, достигающая затылочной доли и стенки бокового желудочка. Поражение захватывает височную долю, угловую и надкраевую извилины теменной доли, а также затылочную долю. Гемианопсия вызвана поражением зрительной лучистости и затылочной доли; **в** — МРТ Т2-взвешенное изображение в сагиттальной проекции. Гиперинтенсивная зона инфаркта располагается кзади и книзу от сильвиевой борозды

тому уже давно возникло предположение, что эта область отвечает за высшие психические функции. Зоны лобной коры образуют реципрокные связи с медиальным ядром таламуса (см. с.315), через которое они получают информацию от гипоталамуса. Эти зоны коры также образуют обширные связи с остальными областями коры.

Поражение префронтальной конвекситальной коры. Больные с двусторонним поражением префронтальной коры не могут сконцентрироваться на выполнении задания и очень легко отвлекаются на внешние стимулы. Они могут выполнять сложные задания только частично или совсем не справляются с ними. Они не способны заранее планировать свои действия, принимая во внимание будущие события и возможные проблемы, которые могут возникнуть при выполнении задания, часто проявляют ригидность мышления и не способны адаптироваться к изменяющимся обстоятельствам. В крайних случаях выявляется **персеверация**, то есть одно и то же действие повторяется снова и снова, всегда с одинаковыми ошибками. Эти нарушения четко выявляются с помощью теста с висконскими картами, при выполнении которого больной сортирует карточки с различными символами и цветами по некоторым критериям (например, по форме) по образцу, который показывает исследователь. Как правило, больной нормально справляется с выполнением первого задания. Врач обращает внимание больного на то, что он выполнил задание правильно, и затем изменяет критерий, по которому следует сортировать карточки (например, на этот раз предлагает разложить карточки по цвету), однако не объясняет это подробно. Больной с поражением префронтальной коры так же быстро, как и здоровый человек, осознает, что задание изменилось, однако продолжает сортировать карточки тем же способом, как и в прошлый раз, несмотря на то что ему сразу сообщают об его ошибке.

Выраженное **снижение побуждений к деятельности** и **уменьшение спонтанности (аспонтанность)** также служит характерным клиническим признаком дисфункции префронтальной коры. Эти нарушения обнаруживают при помощи исследования беглости речи (больному предлагается в течение короткого периода назвать как можно больше слов, начинающихся на определенную букву). Больные с поражением префронтальной коры показывают очень низкие результаты при выполнении этого теста, несмотря на относительную сохранность вербальной памяти. Эти больные плохо справляются и с выполнением невербальных тестов: здоровый человек может нарисовать примерно

35 картинок за 5 мин, больной с поражением левой лобной доли — 24, а с поражением правой лобной доли — только 15 картинок. В связи со снижением спонтанности при всех формах коммуникации эти больные кажутся ленивыми, медлительными, вялыми, безынициативными и безразличными. В повседневной жизни они пренебрегают многими видами деятельности; просыпаясь утром, не встают, а остаются в постели, не моются и не приводят себя в порядок, не могут одеться без посторонней помощи и не выполняют регулярной работы. Несмотря на это, у них, как правило, не снижен IQ и не нарушена долговременная память!

Поражение орбитофронтальной коры. Контроль и регуляция социального и сексуального поведения осуществляется посредством сложных процессов в высших корковых центрах. Эти формы поведения также нарушаются у больных с поражением лобной доли, в особенности фронтоорбитальное поражение вызывает обе формы личностных нарушений. **Псевдодепрессивные** больные апатичны и безразличны, у них наблюдается выраженное снижение побуждений к деятельности, снижение сексуального влечения и резкое снижение (или отсутствие) изменений эмоционального состояния. С другой стороны, у псевдопсихопатических больных выявляется маниакальное состояние и двигательное беспокойство, неспособность сохранять допустимую дистанцию в общении с другими людьми и расторможенность (отсутствие нормальных видов торможения). Для них характерно повышение побуждения к деятельности и усиление сексуального влечения. Они не хотят или не способны вернуться к соблюдению обычных норм поведения, которым следовали беспрекословно до начала заболевания.

10 Оболочки головного и спинного мозга; цереброспинальная жидкость и желудочковая система

И головной, и спинной мозг послойно укутаны тремя соединительнотканными листками (мозговыми оболочками). Плотная и прочная **твердая мозговая оболочка** является самой внешней, под ней расположена **паутинная оболочка**, а уже под ней, ближе всех к мозговому веществу, – **мягкая мозговая оболочка**. Последняя прилегает непосредственно к поверхности головного и спинного мозга. Между твердой мозговой и паутинной оболочками расположено *субдуральное пространство* (в норме понятие скорее условное); между паутинной и мягкой мозговыми оболочками – *субарахноидальное (подпаутинное) пространство*. Субарахноидальное пространство заполнено цереброспинальной жидкостью (ЦСЖ), или ликвором.

Цереброспинальная жидкость вырабатывается в сосудистых сплетениях четырех желудочков мозга – правом и левом боковых желудочках, третьем (III) и четвертом (IV) желудочках. ЦСЖ из желудочковой системы (внутреннего ликворного пространства) вытекает в субарахноидальное пространство, окружающее головной и спинной мозг (наружное ликворное пространство). ЦСЖ всасывается, поступая в венозное русло, сквозь грануляции паутинной оболочки (пахионовы грануляции) рядом с верхним сагиттальным синусом и в периневральных пространствах (периневральных влагалищах) спинного мозга. **Повышение объема ЦСЖ** (в результате уменьшения всасывания или, чаще, – повышения ее продукции) проявляется повышением давления ЦСЖ и расширением желудочков (**гидроцефалия**).

Оболочки головного и спинного мозга

Три мозговые оболочки (*твердая, мягкая и паутинная*) изображены на рис. 10.**1** и 10.**2**. Твердую мозговую оболочку называют также *пахименинкс (pachimeninx)* (твердая мембрана), а мягкую и паутинную оболочки объединяют под названием *лептоменингеальные оболочки* (тонкие мембраны).

Твердая мозговая оболочка

Твердая мозговая оболочка состоит из двух слоев (иногда их называют листками) плотной фиброзной соединительной ткани.

Наружный и внутренний слои. В полости черепа наружный слой твердой мозговой оболочки представляет собой надкостницу, выстилающую его внутреннюю поверхность. Внутренний слой, собственно твердая мозговая оболочка, служит наружной границей предельно узкого субдурального пространства. Там, где два слоя твердой мозговой оболочки расслаиваются и отдаляются друг от друга, освобождается пространство для синусов твердой мозговой оболочки. Между верхним и нижним сагиттальными синусами натянута двойная складка внутреннего

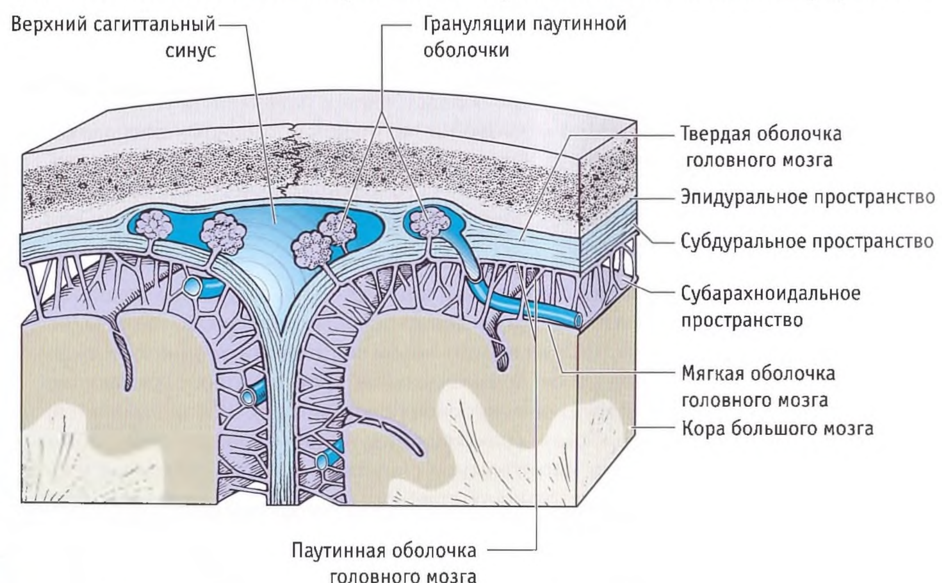


Рис. 10.1. **Оболочки головного мозга** (фронтальный срез)

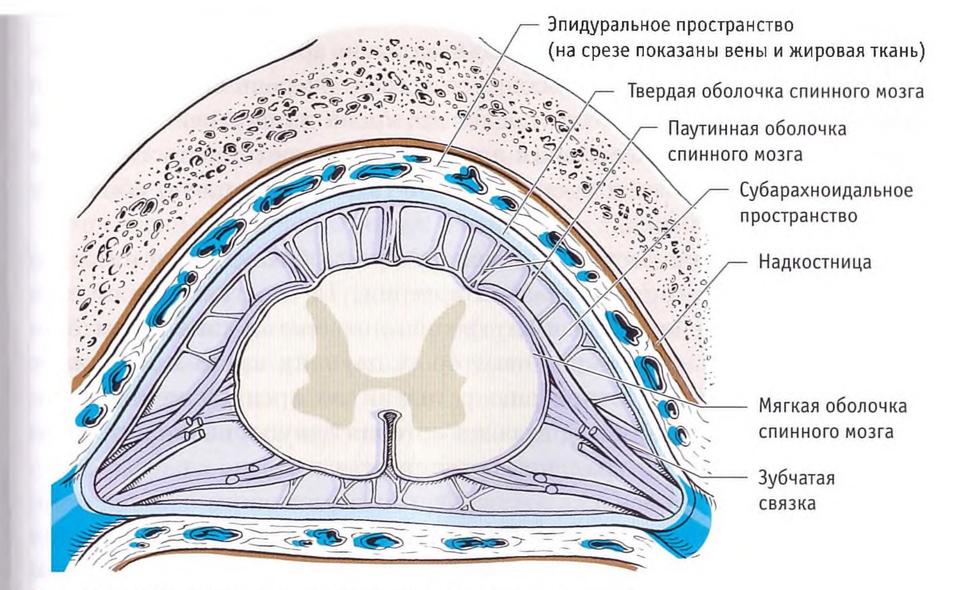


Рис. 10.**2. Оболочки спинного мозга** (поперечный срез)

слоя твердой мозговой оболочки — *серп большого мозга*, — он провисает между двумя полушариями большого мозга в срединно-сагиттальной плоскости. Своеобразным продолжением серпа служит *намет мозжечка*, разделяющий мозжечок и большой мозг. К другим образованиям, сформированным из двойной складки внутреннего слоя твердой мозговой оболочки, относятся серп мозжечка, разделяющий два полушария мозжечка, *диафрагма турецкого седла* и *стенка меккелевой полости*, в которую заключен гассеров (тройничный) узел.

Кровоснабжение твердой мозговой оболочки. Артерии твердой мозговой оболочки имеют довольно большой калибр, поскольку они питают не только твердую мозговую оболочку, но и кости черепа. Наиболее крупная из них — **средняя менингеальная артерия** — своими ветвями кровоснабжает всю боковую (выпуклую) поверхность свода черепа. Эта артерия представляет собой ветвь верхнечелюстной артерии, которая, в свою очередь, ответвляется от наружной сонной артерии. В полость черепа средняя менингеальная артерия проникает через остистое отверстие. **Передняя менингеальная артерия** имеет относительно меньший калибр и кровоснабжает среднюю часть твердой мозговой оболочки над лобными долями и переднюю часть серпа большого мозга. Эта артерия попадает в полость черепа через передний отдел ре-

шетчатой пластинки. Передняя менингеальная артерия — ветвь передней решетчатой артерии, являющейся в свою очередь ветвью глазной артерии, таким образом, в нее поступает кровь из внутренней сонной артерии. **Задняя менингеальная артерия** проникает в полость черепа через яремное отверстие и кровоснабжает твердую мозговую оболочку в задней черепной ямке.

В глазнице средняя менингеальная артерия образует анастомоз со слезной артерией — ветвью глазной артерии. Та ответвляется от внутренней сонной артерии вблизи внутреннего отверстия канала зрительного нерва. Благодаря этому в некоторых случаях кровь продолжает поступать в центральную артерию сетчатки по средней менингеальной артерии даже тогда, когда глазная артерия закупоривается проксимальнее ответвления центральной артерии сетчатки.

Твердая мозговая оболочка спинного мозга. В полости черепа два слоя твердой мозговой оболочки примыкают друг к другу очень плотно, однако у наружного края большого затылочного отверстия они друг от друга отслаиваются. Продолжение наружного слоя твердой мозговой оболочки становится надкостницей позвоночного канала, в то время как внутренний слой окутывает спинной мозг. Пространство между двумя слоями твердой мозговой оболочки называют эпидуральным (реже — экстрадуральным) пространством, хотя, если быть точнее, оно замкнуто внутри твердой мозговой оболочки. Эпидуральное пространство содержит пучки соединительной ткани, жир и внутреннее венозное сплетение (рис. 10.**2**, рис. 11.**20**). Два слоя твердой мозговой оболочки вновь объединяются в зоне выхода корешков спинномозговых нервов из позвоночного канала — у межпозвонковых отверстий. Нижний конец твердой мозговой оболочки — люмбальный мешок — укутывает конский хвост и заканчивается на уровне позвонка SII (рис. 3.**22**, с.109). Ниже этого уровня пучки волокон твердой мозговой оболочки тянутся вниз, образуя конечную (терминальную) нить, которая в области крестца врастает в надкостницу, переплетаясь с фиброзной копчиковой связкой.

Твердая мозговая оболочка в глазнице. Внутри глазницы твердая мозговая оболочка также состоит из двух слоев. Из полости черепа она проникает в глазницу вдоль канала зрительного нерва. Наружный слой твердой мозговой оболочки формирует надкостницу, выстилающую костную часть глазницы. Внутренний слой окружает зрительный

нерв вместе с мягкой и паутинной оболочками, а также периоптическое субарахноидальное пространство, заключенное между ними. Это пространство сообщается с субарахноидальным пространством в полости черепа. В месте выхода зрительного нерва из глазного яблока внутренний слой твердой мозговой оболочки переходит в склеру.

Отек диска зрительного нерва. Увеличение давления ЦСЖ может передаваться в периоптическое субарахноидальное пространство, что влечет за собой растяжение твердой мозговой оболочки, окружающей зрительный нерв. Растяжение ретробульбарной части твердой мозговой оболочки, формирующей влагалище зрительного нерва, служит основной причиной развития отека диска зрительного нерва. Другая его причина — острое внутричерепное субарахноидальное кровоизлияние вследствие разрыва аневризмы или сосудистой мальформации с проникновением крови в периоптическое субарахноидальное пространство.

Иннервация. Твердую мозговую оболочку выше намета мозжечка иннервируют ветви тройничного нерва, а инфратенториальную часть (ниже намета) — ветви спинномозговых нервов из верхних шейных сегментов, а также ветви блуждающего нерва. Некоторые нервы, иннервирующие твердую мозговую оболочку, обернуты в миелиновую оболочку, другие, напротив, — состоят из немиелинизированных волокон. Надо полагать, что их нервные окончания реагируют на растяжение, поскольку механическое раздражение твердой мозговой оболочки может восприниматься сознательно, а порой вызывает резкие болевые ощущения. Афферентные волокна, сопровождающие менингеальные артерии, особенно чувствительны к боли.

Паутинная оболочка

Паутинная оболочка и головного, и спинного мозга — это тонкая, нежная, лишенная сосудов мембрана, тесно прилегающая к внутренней поверхности твердой мозговой оболочки. В пространстве между паутинной и мягкой оболочками (субарахноидальное пространство) циркулирует ЦСЖ. Паутинная и мягкая оболочки обмениваются тончайшими нитями соединительной ткани, подвешенными в субарахноидальном пространстве. Точно повторяя рельеф мозга, мягкая мозговая оболочка на всем протяжении плотно срастается с его поверхностью так, что в некоторых местах субарахноидальное пространство сужается, а в других — расширяется. Подобные расширения субарахнои-

дального пространства называются *цистернами*. Субарахноидальные пространства головного и спинного мозга сообщаются друг с другом непосредственно через большое затылочное отверстие. Большинство магистральных мозговых артерий и черепных нервов проходят по субарахноидальному пространству.

Цистерны. Субарахноидальные цистерны имеют собственные названия, например, церебеллярно-мозговая цистерна известна также под названием *большая цистерна (cisterna magna)*. Основные цистерны показаны на рис. 10.**4**, с.481.

Мягкая мозговая оболочка

Мягкая мозговая оболочка состоит из тонких слоев мезодермальных клеток, напоминающих эндотелий. Как и паутинная оболочка, мягкая мозговая оболочка покрывает не только видимую снаружи поверхность головного и спинного мозга, но и поверхность, скрытую в глубине извилин (рис. 10.**1** и 10.**2**). К подлежащему мозговому веществу мягкая мозговая оболочка крепится при помощи эктодермальной мембраны, состоящей из поверхностного слоя астроцитов (глиальная мембрана). Кровеносные сосуды, через субарахноидальное пространство входящие в головной и спинной мозг или покидающие их, окружены воронкообразными футлярами из мягкой мозговой оболочки. Пространства между кровеносными сосудами и мягкой мозговой оболочкой называют пространствами *Вирхова–Робена*.

Чувствительные нервы мягкой мозговой оболочки, в отличие от нервов, иннервирующих твердую мозговую оболочку, не реагируют на механические или температурные стимулы. Считают, что они реагируют на растяжение сосудов и изменение тонуса сосудистой стенки.

Цереброспинальная жидкость и желудочковая система

Строение желудочковой системы

Желудочковая система (рис. 10.**3**) состоит из **двух боковых желудочков** (в каждом из которых выделяют лобный рог, центральную

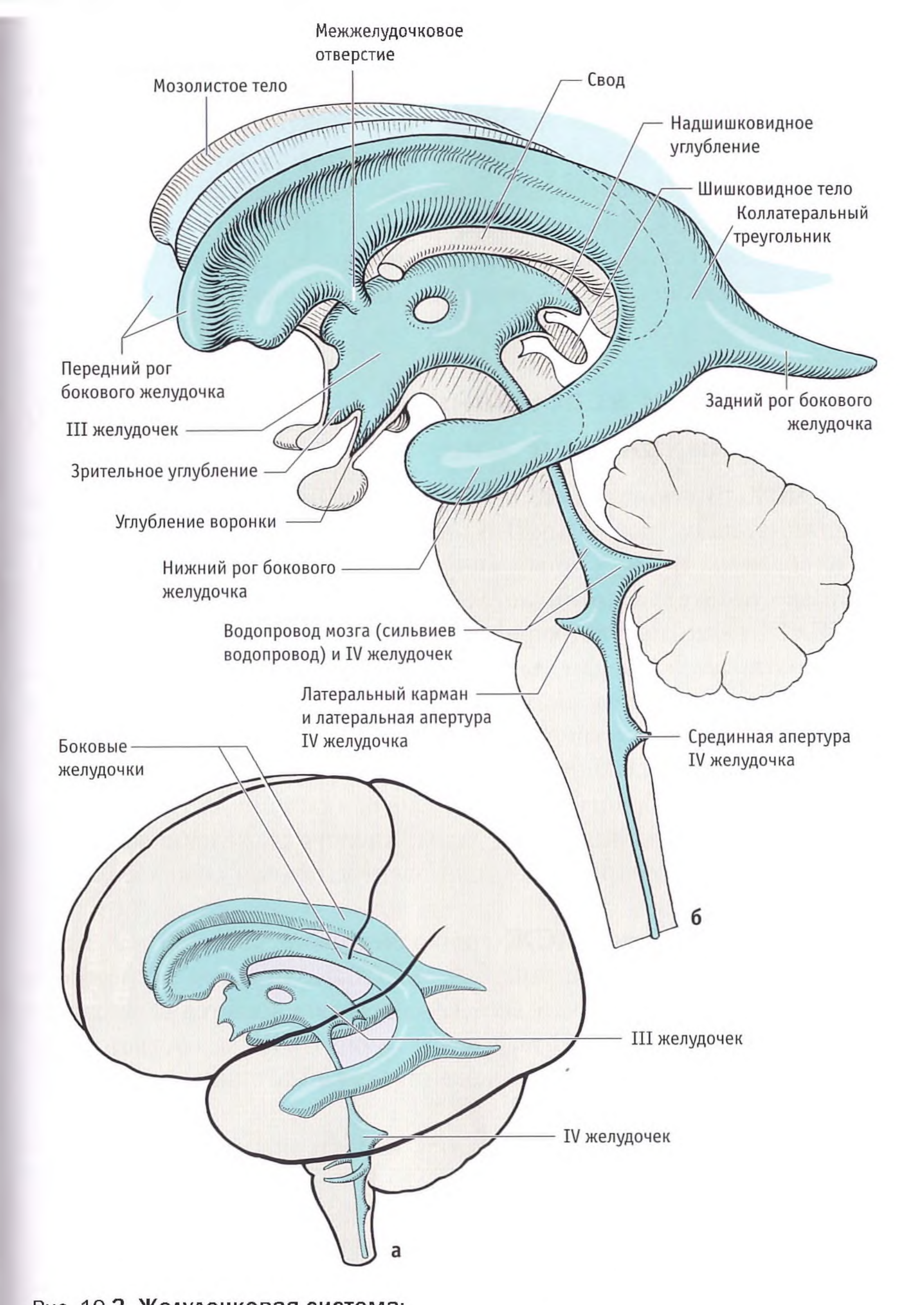


Рис. 10.3. **Желудочковая система:**
а – расположение желудочковой системы в головном мозге; **б** – строение желудочковой системы

часть, задний рог и нижний рог); щелевидного **III желудочка**, заключенного между двумя половинами промежуточного мозга, и **IV желудочка**, простирающегося от моста до продолговатого мозга. Боковые желудочки сообщаются с III желудочком через межжелудочковые отверстия (Монро); III желудочек сообщается с IV желудочком через водопровод мозга. ЦСЖ вытекает из IV желудочка в субарахноидальное пространство сквозь три отверстия: непарную срединную апертуру (отверстие Мажанди) и парные латеральные апертуры (отверстия Лушки).

Циркуляция и всасывание цереброспинальной жидкости

Свойства ЦСЖ. В норме ЦСЖ *прозрачная и бесцветная*, содержит очень *мало клеток* (до 4 в мкл) и *относительно мало белка* (отношение альбумина ЦСЖ к альбумину плазмы равно $6{,}5 \pm 1{,}9 \times 10^{-3}$). ЦСЖ также разительно отличается от плазмы и по другим параметрам. ЦСЖ — это не ультрафильтрат крови, более того, ЦСЖ активно секретируется сосудистыми сплетениями, расположенными в основном в боковых желудочках. В капиллярах сосудистого сплетения кровь отделена от субарахноидального пространства так называемым *гематоэнцефалическим барьером*, который состоит из эндотелия сосудов, базальной мембраны и эпителиального сплетения. Гематоэнцефалический барьер проницаем для воды, кислорода, углекислого газа, однако относительно непроницаем для электролитов и совершенно непроницаем для клеток.

Объем циркулирующей ЦСЖ составляет около 130–150 мл. Каждые 24 часа вырабатывается 400–500 мл ЦСЖ, и путем несложного подсчета легко вычислить, что весь ее объем обновляется 3–4 раза в день. **Давление ЦСЖ** (помните, что давление ЦСЖ не соответствует внутричерепному давлению) в положении лежа на спине в норме составляет 70–120 мм водн. ст.

Инфекции и опухоли ЦНС приводят к характерным изменениям состава ЦСЖ, которые приведены в табл. 10.**1**.

Циркуляция. ЦСЖ вырабатывается сосудистыми сплетениями боковых, III и IV желудочков (рис. 10.**4**). Сквозь отверстия Лушки и Мажанди ЦСЖ просачивается из желудочковой системы в субарахноидальное пространство (рис. 10.**3 б** и 10.**4**), по которому она обтекает

Таблица 10.1 Показатели цереброспинальной жидкости при заболеваниях ЦНС

Диагноз	Внешний вид	Реакция Панди	Количество клеток, клеточный состав	Биохимия	Другие показатели
Нормальный ликвор, полученный путем люмбальной пункции	Прозрачный, бесцветный	–	≤ 4 клеток/мкл (преимущественно, лимфоциты — до 85%)	Лактат < 2.1 ммоль/л, альбуминовый коэффициент взрослые > 40 лет — < 8, до 40 лет < 7, дети до 15 лет < 5	Уровень глюкозы в ликворе — 50—60% от уровня в крови
Гнойный (бактериальный) менингит	Мутный	+++	Несколько тысяч в 1 мкл, преимущественно нейтрофилы	Лактат > 3.5 ммоль/л, альбуминовый коэффициент > 20×10^{-3}	Присутствуют бактерии
Абсцесс мозга	Прозрачный, иногда мутный	+/-	До нескольких сотен в 1 мкл, мононуклеарные клетки и/или нейтрофилы	Альбуминовый коэффициент в норме или умеренно повышен	Низкий уровень глюкозы, в некоторых случаях выявляются бактерии, локальный (в области поражения) синтез IgA
Энцефалит (герпетический энцефалит)	Прозрачный, бесцветный	+/-	Норма или мононуклеарный плеоцитоз (лимфоциты)	Альбуминовый коэффициент > 10×10^{-3}	Повышен уровень IgG, IgM, IgA, выявление специфических антител, выявление вируса простого герпеса методом полимеразной цепной реакции (ПЦР)
Вирусный менингит	Прозрачная	+	До нескольких тысяч мононуклеарных клеток, включая активированные В-лимфоциты	Альбуминовый коэффициент повышен до 20×10^{-3}, уровень лактата < 3,5 ммоль/л	
Туберкулезный менингит	Желтоватый оттенок (ксантохромия)	+++	До 1500/мкл, смешанный плеоцитоз, преимущественно, мононуклеарные клетки	Альбуминовый коэффициент > 20×10^{-3}, уровень глюкозы в ликворе < 50% от уровня в плазме	Повышен уровень IgG и IgA; выявление микобактерий (посев и метод ПЦР)

Диагноз	Внешний вид	Реакция Панди	Количество клеток, клеточный состав	Биохимия	Другие показатели
Нейросифилис	Прозрачный или мутный	+/–	Мононуклеарный плеоцитоз		Повышение уровня иммуноглобулинов, положительная реакция на сифилис (реакция пассивной гемаглютинации (РПГА))
Рассеянный склероз	Прозрачный, бесцветный	+/–	До 40 мононуклеарных клеток в 1 мкл	Альбуминовый коэффициент < 20×10^{-3}	Выявления олигоклональных антител при помощи метода изоэлектрического фокусирования
Острый боррелиоз (болезнь Лайма)	Прозрачный		До нескольких сотен мононуклеарных клеток в 1 мкл	Альбуминовый коэффициент < 50×10^{-3}	Повышение уровня иммуноглобулинов, выявление специфических антител
Грибковый менингит	Прозрачный		До нескольких сотен мононуклеарных клеток в 1 мкл		Повышение уровня иммуноглобулинов, выявление грибов в посеве и при применении специальных методов окрашивания
Полирадикулоневрит (синдром Гийена—Барре)	Прозрачный		Возможен небольшой плеоцитоз	Альбуминовый коэффициент повышен до 50×10^{-3} («белково-клеточная диссоциация»)	

головной мозг и далее стекает в субарахноидальное пространство спинного мозга. Часть ЦСЖ всасывается на уровне спинного мозга (см. ниже). Состав ее остается постоянным на всех уровнях, и концентрация различных веществ в зависимости от уровня не меняется.

Всасывание. Всасывание, или резорбция, ЦСЖ (то есть выведение ее из субарахноидального пространства обратно в кровь) происходит как внутри черепа, так и вдоль спинного мозга. Часть ЦСЖ вытесняется из субарахноидального пространства и вступает в кровоток через многочисленные ворсинчатые грануляции паутинной оболочки (пахионовы грануляции), размещенные в верхнем сагиттальном синусе и диплоических венах черепа. Остальная ЦСЖ всасывается в периневральных пространствах черепных и спинномозговых нервов в зонах выхода нервов из ствола мозга и спин-

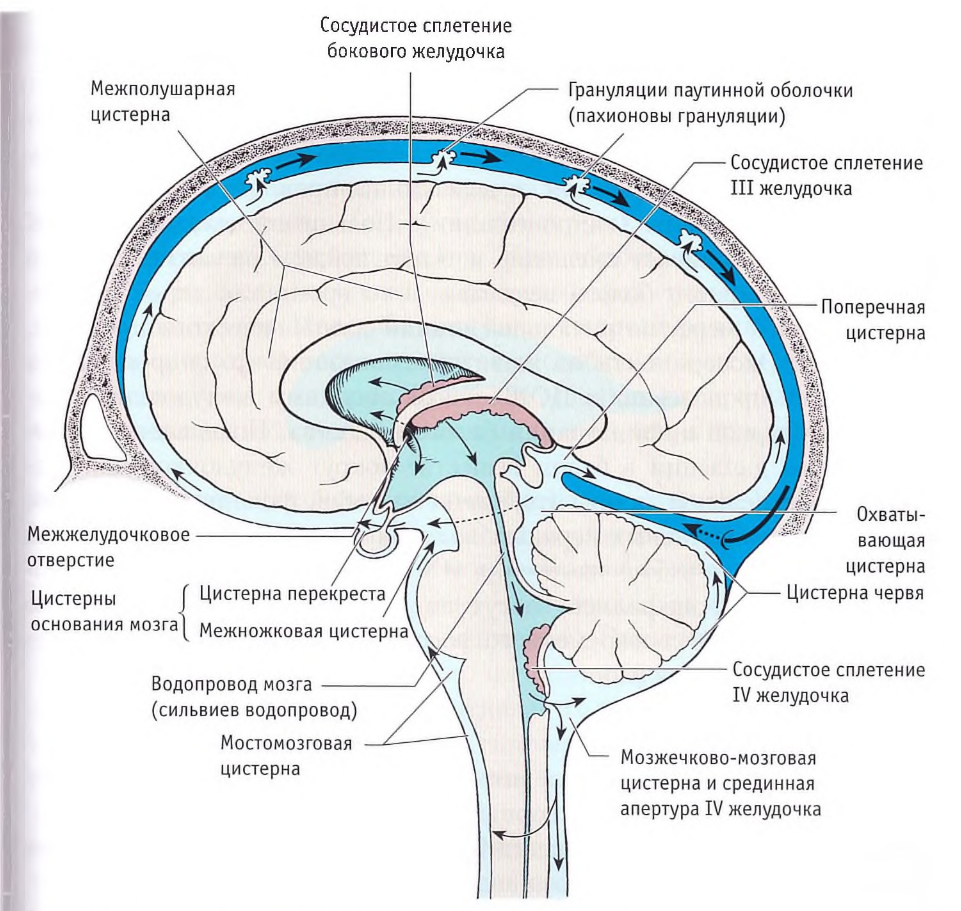


Рис. 10.**4. Циркуляция цереброспинальной жидкости**

ного мозга, а также через эпендиму и капилляры лептоменингеальных оболочек.

Таким образом, ЦСЖ непрерывно вырабатывается в сосудистых сплетениях желудочков и на разных уровнях вновь всасывается из субарахноидального пространства в кровоток.

Узкие участки желудочковой системы. По мере движения в желудочковой системе, ЦСЖ вынуждена просачиваться через многочисленные сужения: *межжелудочковое отверстие*, щель *III желудочка*, *водопровод мозга* (самый узкий участок), а также *выходное отверстие IV желудочка* и апертуру намета мозжечка.

Нарушение циркуляции цереброспинальной жидкости — гидроцефалия

Общие вопросы патогенеза. Многие заболевания могут вызвать нарушение равновесия между выделением и всасыванием ЦСЖ. Избыточное выделение или уменьшение ее всасывания приводят к расширению желудочковой системы (гидроцефалии). Повышение давления ЦСЖ в желудочках вызывает смещение и в дальнейшем развитие атрофии перивентрикулярного белого вещества, в то время как серое вещество, по крайней мере, на начальной стадии патологического процесса, не страдает. Эксперименты на животных показали, что гидроцефалия способствует пропотеванию ЦСЖ сквозь эпендиму желудочков и перивентрикулярной инфильтрации белого вещества. Повышение гидростатического давления в белом веществе вокруг желудочков нарушает перфузию нервной ткани, что влечет за собой фокальную ишемию, повреждение миелиновых нервных волокон и в итоге — необратимый глиоз. Морфологические изменения и клинические расстройства, обусловленные гидроцефалией, могут со временем регрессировать, но лишь при условии своевременного восстановления нормального внутрижелудочкового давления.

Формы гидроцефалии

Гидроцефалию разделяют на несколько клинических форм: по этиологии, по уровню блока ликворных путей и по характеру прогрессирования патологического процесса (например, активная гидроцефалия вследствие врожденного стеноза водопровода мозга).

Классификация гидроцефалии по этиологии и патогенезу. Гидроцефалия, развивающаяся вследствие обструкции ликворных путей, названа **окклюзионной гидроцефалией,** в то время как гидроцефалия вследствие недостаточного всасывания ЦСЖ обозначается как **арезорбтивная гидроцефалия** (см. рис. 10.**6**). Причиной окклюзионной гидроцефалии в характерных случаях оказываются внутричерепное объемное образование (например, опухоль, инфаркт или кровоизлияние, в особенности, в задней черепной ямке) или порок развития (например, стеноз водопровода мозга или коллоидная киста III желудочка). Арезорбтивная гидроцефалия часто развивается после субарахноидального кровоизлияния или менингита — эти заболевания могут вызвать окклюзионное заращение пахионовых грануляций. Гидроцефалия также может возникать в результате травматического повреждения мозга или вну-

трижелудочкового кровоизлияния. **Гиперсекреторная гидроцефалия** вследствие гиперпродукции ЦСЖ встречается значительно реже; ее причиной обычно служит опухоль (папиллома) хороидального (сосудистого) сплетения.

Другие, употреблявшиеся прежде, названия арезорбтивной и окклюзионной гидроцефалии (по сути, синонимы) — «сообщающаяся» и «несообщающаяся» гидроцефалия. При **сообщающейся гидроцефалии** ЦСЖ свободно вытекает из желудочковой системы в субарахноидальные цистерны. **Несообщающуюся гидроцефалию** вызывает обструкция ликворной системы, при этом сообщение между желудочками и образованиями, в которых ЦСЖ всасывается, прекращается или может поддерживаться только непривычно высоким давлением.

Функциональная классификация гидроцефалии. Гидроцефалию считают **активной**, если внутрижелудочковое давление беспрестанно повышается. Выделяют два типа активной гидроцефалии. При *компенсированной активной гидроцефалии* размер желудочков и клиническая картина в ходе заболевания не меняются. При *декомпенсированной гидроцефалии* состояние больного постепенно ухудшается по мере увеличения размера желудочков. Активная гидроцефалия не имеет никакого отношения к нормотензивной гидроцефалии (см. ниже), при которой давление ЦСЖ повышается лишь эпизодически.

Нормотензивная гидроцефалия. В ряду всех форм гидроцефалии нормотензивная гидроцефалия занимает особое место. Как правило, она представляет собой сообщающуюся гидроцефалию, которая сопровождается нарушением циркуляции ЦСЖ и эпизодическим повышением внутрижелудочкового давления. Характерная триада клинических симптомов при нормотензивной гидроцефалии включает в себя *апраксию ходьбы, деменцию* и *недержание мочи* (клинический пример 1). Причина нормотензивной гидроцефалии остается неизвестной. Эта форма гидроцефалии может быть проявлением большого числа патологических процессов (стеноз водопровода, арезорбтивная гидроцефалия и прочие).

Дифференциальный диагноз: «гидроцефалия ex vacuo». Дегенеративные заболевания головного мозга, такие как болезнь Альцгеймера и болезнь Пика, вызывают атрофию головного мозга, за счет уменьшения размеров которого происходит вторичное расширение как внутренних,

так и наружных ликворных пространств. Это может создать ошибочное представление о наличии гидроцефалии. Поэтому следует запомнить, что диагноз гидроцефалии, как правило, правомерен лишь в том случае, когда внутренние ликворные пространства (то есть желудочки) расширяются в ущерб наружным, и неправилен, когда атрофирующийся головной мозг пропорционально замещается и теми, и другими. Поэтому устаревший термин «гидроцефалия *ex vacuo*», описывавший последнее состояние, в настоящее время употреблять не рекомендуется. При нормотензивной гидроцефалии расширяются лишь желудочки, в то время как ширина борозд сохраняется относительно нормальной, а при дегенеративных заболеваниях головного мозга, наоборот, наружные и внутренние ликворные пространства расширяются примерно в равной степени.

Общие представления о клинических проявлениях, диагностике и лечении гидроцефалии

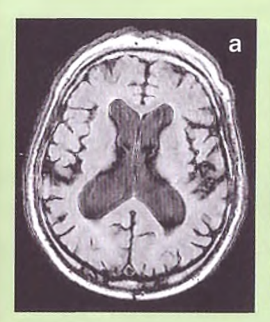
Эпидемиология. Многие формы гидроцефалии дебютируют в раннем детском возрасте, как правило, сопровождаясь другими пороками развития, такими как аномалия Киари, *spina bifida* и менинго(миело)целе. Распространенность гидроцефалии в первые 3 месяца постнатального периода составляет 0,1–0,4%.

Клинические проявления у детей. В связи с тем, что на первом году жизни ребенка швы черепа и роднички не заращены, кости черепа в ответ на повышение внутричерепного давления могут довольно широко расходиться. Именно поэтому самым явным клиническим симптомом гидроцефалии в раннем возрасте становится *чрезмерно быстрый рост окружности головы*, приводящий к несоразмерному с лицевым скелетом увеличению черепной коробки. Другими симптомами являются расхождение черепных швов, расширение подкожных вен головы, увеличение лобных бугров и выбухание напряженных родничков. Перкуссия черепа отзывается характерным дребезжащим звуком («симптом треснувшего горшка» — симптом Макъюина). Поначалу симптомы внутричерепной гипертензии у больных детей протекают исподволь: пока черепные швы не заращены, голова может беспрепятственно увеличиваться в размере, компенсируя повышение внутричерепного давления. Однако затем настает декомпенсация, и появляются *симптомы внутричерепной гипертензии* (включая рвоту натощак и фонтаниру-

Клинический пример 1: нормотензивная гидроцефалия

Мужчина 80 лет, пенсионер, в течение нескольких месяцев страдал от императивного недержания мочи, которое вначале расценивалось как следствие доброкачественной гиперплазии предстательной железы. Однако со временем присоединились другие симптомы: возникла неустойчивость при ходьбе, больной стал ходить на широко расставленных ногах и часто падал. Иногда он жаловался, что с трудом отрывает ноги от пола. Семейный врач рекомендовал провести МРТ головного мозга (рис. 10.**5**) и, получив результаты исследования, направил больного в стационар. В беседе с неврологом приемного отделения жена больного рассказала, что за последние несколько месяцев он становился все более забывчивым и невнимательным. Неврологический осмотр выявил неустойчивость и апраксию при ходьбе. На основании клинической картины и данных нейровизуализации была диагностирована нормотензивная гидроцефалия.

Выведение большого количества ЦСЖ привело к временному улучшению походки, что лишь подтвердило диагноз нормотензивной гидроцефалии. Помимо выраженного улучшения походки у 80-летнего пациента повторные люмбальные пункции с выведением 40 мл ликвора способствовали полному прекращению императивного недержания мочи, однако на когнитивные расстройства эти манипуляции не повлияли. Вскоре больного перевели в нейрохирургическое отделение, где выполнили шунтирование. Спустя несколько месяцев походка нормализовалась, и недержание мочи полностью прекратилось. Хотя когнитивные нарушения остались, со временем они не усиливались.





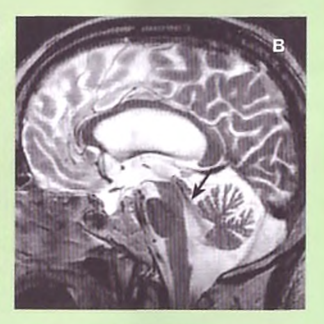


Рис. 10.**5. Нормотензивная (сообщающаяся) гидроцефалия**. МРТ, Т2-взвешенное изображение с режимом FLIAR (режим подавления сигнала от свободной воды) в горизонтальной плоскости (**а**), Т2-взвешенные изображения в импульсной последовательностью «спин- эхо» во фронтальной (**б**) и сагиттальной плоскостях (**в**). Желудочки увеличены непропорционально по сравнению с субарахноидальным пространством. Сагиттальный срез (**в**) выявляет низкую интенсивность сигнала в области водопровода и в веществе мозга в окружности III и IV желудочков (стрелка) из-за ускорения циркуляции ликвора (феномен «flow void» — зоны пустого МР-сигнала). Современные исследования показали, что при нормотензивной гидроцефалии пульсация эхосигналов от ликвора, как правило, выше, чем в норме. Нечеткость изображения связана с тем, что больной во время исследования двигался. Больные с нормотензивной гидроцефалией и другими заболеваниями, сопровождающимися деменцией, вопреки просьбам персонала, не могут спокойно лежать во время исследования.

ющую рвоту). У этих детей могут присутствовать *феномен «заходящего солнца»* (парез взора вверх) и *общая задержка развития.*

Диагностика гидроцефалии у детей. Сегодня гидроцефалию можно диагностировать уже в утробе матери при помощи обычного ультразвукового исследования. После рождения ребенка следует регулярно измерять окружность его головы и заносить результаты в карту развития ребенка, благодаря чему возможно выявить гидроцефалию, развившуюся после рождения. Если при сравнении с нормальной кривой прироста окружности головы обнаруживают, что увеличение окружности головы ребенка опережает возрастную норму, то следует заподозрить гидроцефалию, а дальнейшее обследование планировать так, чтобы сразу готовить ребенка к возможному лечению. Детей с гидроцефалией после рождения недостаточно обследовать лишь с помощью ультразвукового исследования; им также необходимо проводить КТ и МРТ головного мозга. Эти методы позволяют выявить потенциально излечимые причины гидроцефалии, а также другие скрытые причины диспропорционального роста окружности головы, такие как субдуральная гематома, гигрома и семейная макроцефалия.

Клинические проявления у взрослых. У детей старшего возраста (с заращенными родничками) и у взрослых гидроцефалия проявляется схожими симптомами внутричерепной гипертензии: головной болью, тошнотой и рвотой (особенно утренней рвотой натощак и фонтанирующей рвотой), а также *симптомами раздражения менингеальных оболочек*, куда включают ригидность затылочных мышц, запрокидывание головы, опистотонус и светобоязнь. По мере прогрессирования патологического процесса возможно появление утомляемости, ухудшения когнитивных функций, неустойчивости при ходьбе, признаков поражения черепных нервов (особенно отводящих), синдрома Парино, отека дисков зрительных нервов и нарушения сознания.

Диагностика гидроцефалии у взрослых. На КТ и МРТ головного мозга выявляется расширение желудочков, и нередко обнаруживается причина гидроцефалии.

Лечение. Если не выявлена причина гидроцефалии, которую можно устранить, тогда для снижения повышенного внутрижелудочкового давления прибегают к *шунтированию ликворотводящих путей.* Се-

годня существует большое количество самих шунтов и методик шунтирования, более подробные сведения по этому вопросу вы можете почерпнуть в руководствах по нейрохирургии.

Клинический пример 2: арезорбтивная гидроцефалия после субарахноидального кровоизлияния

Мужчина 52 лет поступил в стационар с жалобами на внезапно возникшую резчайшую головную боль (он уверял, что прежде никогда не испытывал такой сильной боли) и умеренную сонливость. КТ головного мозга выявила субарахноидальное кровоизлияние. Церебральная ангиография показала, что причиной кровотечения послужил разрыв аневризмы левой средней мозговой артерии. Кровь в субарахноидальном пространстве блокировала движение и всасывание ЦСЖ, что привело к расширению желудочков (гидроцефалии, рис. 10.6). С целью купирования гидроцефалии временно установили наружный вентрикулярный дренаж, после чего аневризму клипировали путем открытого нейрохирургического вмешательства.

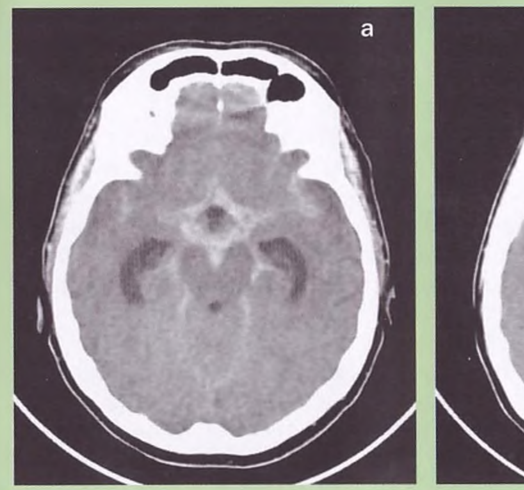
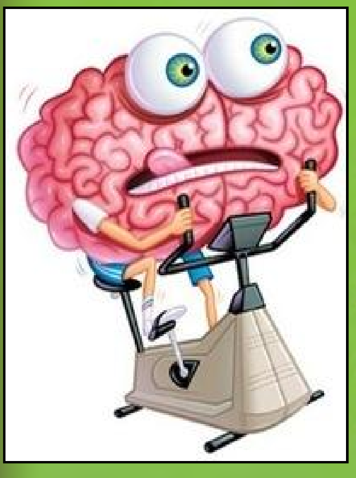




Рис. 10.6. **Арезорбтивная гидроцефалия, вызванная разрывом аневризмы и субарахноидальным кровоизлиянием.** КТ головы. Субарахноидальные пространства дают гиперденсивный сигнал (выглядят светлее) — это кровь (а), которая нарушает циркуляцию и всасывание ЦСЖ. Желудочки расширены, особенно височные рога (б). Они выглядят черными, поскольку крови в них попало очень мало. Та кровь, что проникла в желудочковую систему за счет рефлюкса, скопилась в задних рогах боковых желудочков (граница между ЦСЖ и кровью указана стрелками, б)



Кровоснабжение и сосудистые заболевания центральной нервной системы

Головной мозг кровоснабжается из **внутренних сонных** и **позвоночных артерий**. Парная внутренняя сонная артерия дает несколько крупных ветвей, по которым кровь поступает к головному мозгу: среднюю мозговую, переднюю мозговую и ворсинчатую артерии — эти артерии образуют **каротидную систему** или **систему сонных артерий**. Две позвоночные артерии на уровне каудальной границы моста сливаются по средней линии и образуют базилярную артерию, которая кровоснабжает ствол мозга и мозжечок, а своими конечными ветвями — задними мозговыми артериями — и часть полушарий большого мозга, образуя, таким образом, **вертебрально-базилярную систему**. Обе артериальные системы сообщаются друг с другом через виллизиев круг (артериальный круг большого мозга). Однако существует немало других артериальных анастомозов между питающими головной мозг артериями, а также между внутричерепными и внечерепными сосудами. Столь развитая система коллатералей и анастомозов объясняет, почему закупорка магистральной мозговой артерии не всегда приводит к инсульту: кровоснабжение мозговой ткани, расположенной дистальнее места окклюзии, может продолжаться через коллатеральные сосуды.

Венозная кровь оттекает от головного мозга через глубокие и поверхностные мозговые вены, которые, в свою очередь, сбрасывают ее в венозные синусы твердой мозговой оболочки, откуда она попадает во внутренние яремные вены (правую и левую).

Прекращение притока крови к какой-либо части мозга на длительное время нарушает ее функцию и в итоге приводит к ишемическому некрозу ткани мозга (**инфаркт мозга**). Ишемия головного мозга чаще проявляется внезапно развившимися неврологическими нарушениями (отсюда термин — «инсульт», или «удар»), которые обусловлены нарушением функции пострадавшей части мозга. Однако порой неврологические нарушения, наоборот, появляются исподволь и нарастают постепенно. Наиболее частой причиной ишемии, обусловленной нарушением артериального кровоснабжения, становится артериальная **эмболия** (обычно источниками эмболов становятся полости сердца или атеросклеротические бляшки, например, в аорте или развилке сонных артерий), но также ее причиной могут стать непосредственные зарастание и закупорка сосудов малого или среднего калибра, вызванные артериосклерозом (**церебральной микроангиопатией**, обычно, вследствие артериальной гипертензии). Ишемия головного мозга также может быть вызвана нарушением венозного оттока из-за тромбоза венозных синусов и мозговых вен.

Другая причина инсульта — **внутричерепное кровоизлияние**, которое может произойти как в паренхиму мозга (внутримозговое кровоизлияние), так и под оболочки мозга (субарахноидальное, субдуральное и эпидуральное кровоизлияние или гематома).

Спинной мозг кровоснабжается преимущественно из непарной передней спинномозговой артерии и парных заднебоковых спинномозговых артерий. Полнокровие передней спинномозговой артерии на всем протяжении достигается притоком крови из многочисленных сегментарных артерий. Спинной мозг, так же как и головной, может стать жертвой либо кровоизлияния, либо ишемии артериального или венозного происхождения.

Ход артерий головного мозга вне твердой мозговой оболочки

В головной мозг кровь поступает по четырем магистральным сосудам: по левой и правой **внутренним сонным артериям** и по левой и правой **позвоночным артериям**. У внутренних сонных артерий калибр с обеих сторон одинаков, а у левой и правой позвоночных артерий он часто существенно разнится. Все артерии, питающие головной мозг, сообщаются друг с другом на основании мозга посредством анастомозов, объединенных в артериальный круг большого мозга (виллизиев круг). Кроме того, через мелкие ветви они анастомозируют с внечерепными сосудами, расположенными в мышцах и соединительной ткани. Последние могут сыграть решающую роль в ряде патологических процессов, задействующих сосудистую сеть, однако в норме они очень малы и с трудом различимы.

Структуры передней и средней черепных ямок кровоснабжаются главным образом из внутренних сонных артерий (так называемая **каротидная система**), в то время как структуры задней черепной ямки и задней части полушарий большого мозга кровоснабжаются, преимущественно, из позвоночных артерий (так называемая **вертебрально-базилярная система**).

Общая сонная артерия. Внутренняя сонная артерия — одна из двух конечных ветвей общей сонной артерии. Правая внутренняя сонная артерия отходит от правой общей сонной артерии. Последняя ответвляется справа от плече-головного ствола, который отходит от дуги аорты и раздваивается на основные ветви — правую подключичную артерию и правую общую сонную артерию (рис. 11.1). Левая общая сонная артерия обычно отходит непосредственно от дуги аорты. Впрочем, существуют различные анатомические варианты отхождения общей сонной и вертебральной артерий. Например, левая общая сонная артерия отходит от левого плече-головного ствола у 20% людей.

Внутренняя сонная артерия начинается от развилки общей сонной артерии на уровне щитовидного хряща и поднимается вверх, не отдавая никаких крупных ветвей до самого основания черепа. В черепе она проходит через *сонный канал* каменистой кости, где от полости среднего уха ее отделяет лишь тонкая костная перегородка, а затем прони-

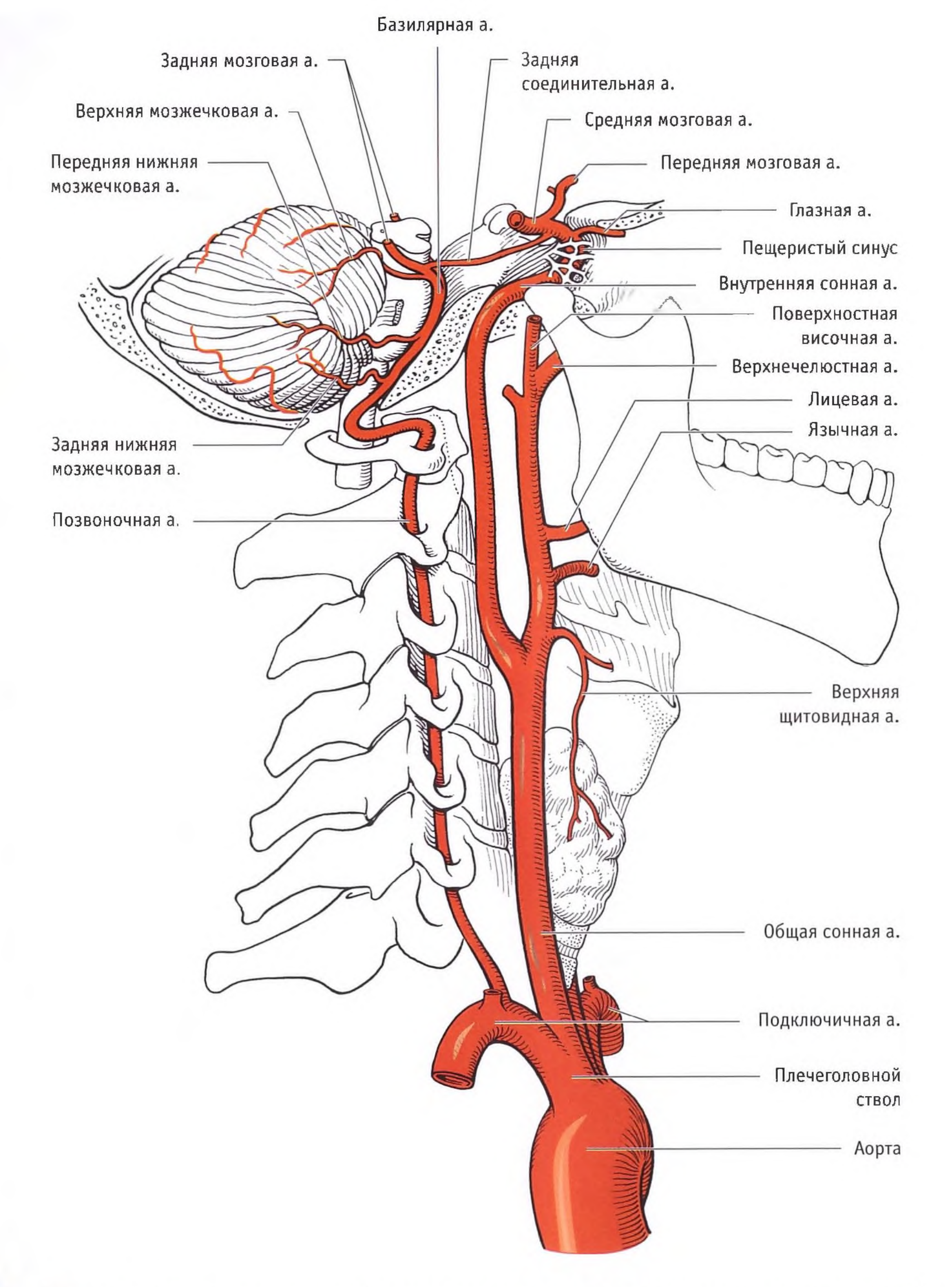


Рис. 11.**1. Экстракраниальный отдел крупных артериальных сосудов, кровоснабжающих головной мозг** (общая сонная артерия, позвоночная артерия)

кает в *пещеристый синус* (рис. 11.1). Дальнейший ход артерии в полости черепа рассматривается на с.504–506.

Анастомозы между артериями головного мозга и наружной сонной артерией. Вторая ветвь общей сонной артерии — наружная сонная артерия — кровоснабжает *мягкие ткани шеи и лица.* Она образует множество анастомозов с наружной сонной артерией противоположной стороны, а также с позвоночными артериями (см. рис. 11.**11**) и внутричерепной частью внутренней сонной артерии (например, через глазную артерию (рис. 11.**11**) или нижнебоковой ствол). Эти коллатерали могут расширяться и принимать на себя кровоснабжение головного мозга, отсрочивая начало клинических симптомов при медленно прогрессирующем стенозе или окклюзии внутренней сонной артерии.

Позвоночная артерия. Две позвоночные артерии берут начало от правой и левой подключичных артерий. Правая и левая позвоночные артерии нередко существенно различаются по калибру. В редких случаях левая позвоночная артерия отходит непосредственно от дуги аорты. В шейном отделе позвоночная артерия поднимается вверх по костному каналу, образованному из отверстий поперечных отростков шейных позвонков, в который она входит на уровне позвонка C_{VI} (то есть позвоночная артерия минует поперечный отросток позвонка C_{VII}). На уровне атланта (C_{I}) позвоночная артерия покидает этот костный канал и, огибая боковую массу атланта сзади и медиально, ложится в *борозду позвоночной артерии* поверх задней дуги позвонка C_{I}. Затем позвоночная артерия проходит вентрально между затылочной костью и атлантом и прободает атлантозатылочную мембрану. Сквозь твердую мозговую оболочку артерия обычно проникает на уровне большого затылочного отверстия.

В субарахноидальном пространстве позвоночная артерия изгибается вперед и вверх, огибает ствол мозга и затем спереди от каудальной части моста воссоединяется с противоположной позвоночной артерией, образуя **базилярную артерию**. Позвоночная артерия отдает многочисленные ветви к мышцам и мягким тканям в области шеи. Основные внутричерепные ветви позвоночной артерии — **задняя нижняя мозжечковая артерия** и **передняя спинномозговая артерия** (рис. 11.**2**). Задняя нижняя мозжечковая артерия (см. также с.548) ответвляется от позвоночной артерии чуть дистальнее места проникновения позвоночной артерии в субарахноидальное пространство, поэтому разрыв аневризмы, расположенной в месте отхождения задней нижней моз-

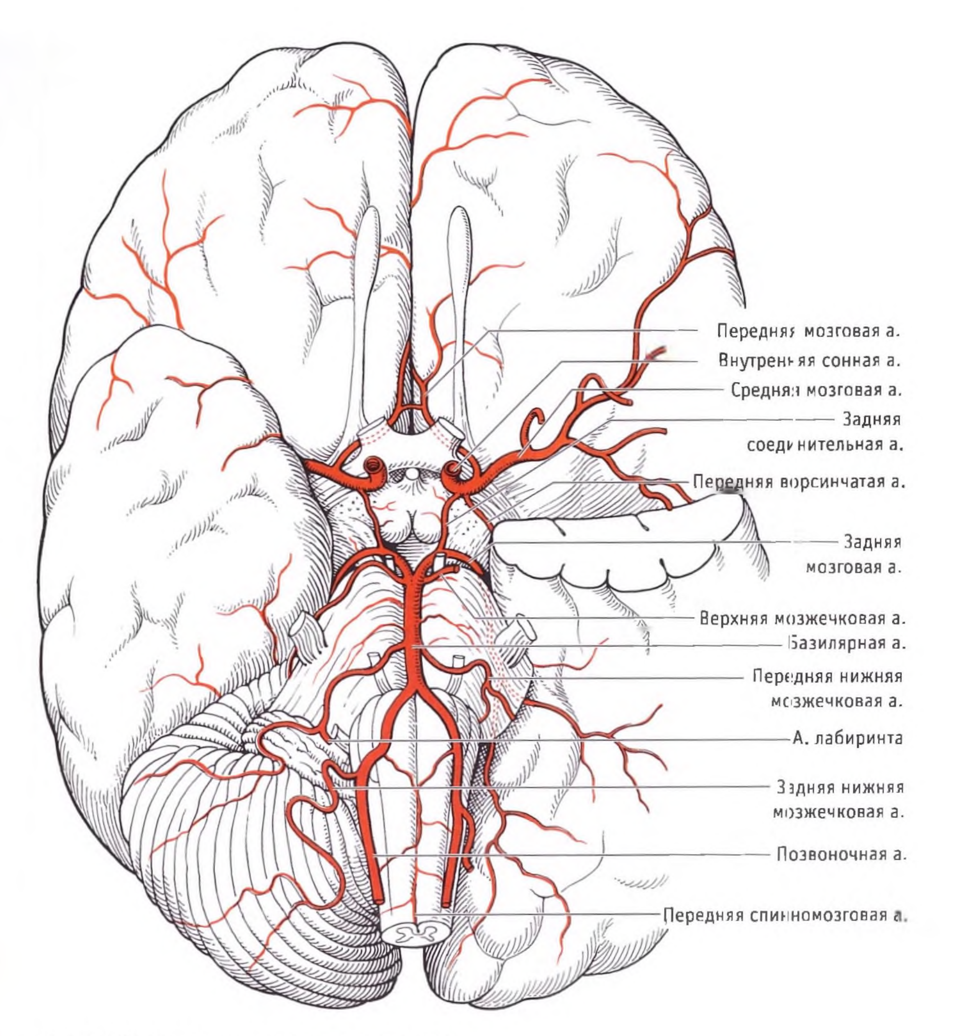


Рис. 11.2. **Артерии основания мозга**

жечковой артерии, вопреки ее экстракраниальному расположению, влечет за собой развитие субарахноидального кровоизлияния. Анатомическое строение **ветвей позвоночной артерии**, направляющихся **к спинному мозгу**, может изменяться. Эти ветви кровоснабжают верхнешейный отдел спинного мозга и образуют анастомозы с сегментарными спинномозговыми артериями, начинающимися от проксимальной части позвоночной артерии, а также с артериями задней части шеи.

Артерии передней и средней черепных ямок

Внутренняя сонная артерия

После выхода из сонного канала внутренняя сонная артерия вдоль ската следует в ростральном направлении, подходя к пещеристому синусу под твердой мозговой оболочкой. В пещеристом синусе артерия изгибается назад и наверх и образует петлю, открытую в заднем направлении (сифон внутренней сонной артерии, рис. 11.**1**). Ее тонкие экстрадуральные ветви кровоснабжают дно барабанной полости, твердую оболочку в области ската, полулунный (гассеров) узел и гипофиз.

При повреждении или разрыве внутренней сонной артерии в пещеристом синусе образуется «короткий обходной путь», по которому артериальная кровь внутренней сонной артерии сбрасывается непосредственно в венозную кровь синуса (**каротидно-кавернозная фистула, соустье**). Разрыв *аневризмы внутренней сонной артерии внутри пещеристого синуса* приводит к экзофтальму, однако субарахноидального кровоизлияния не происходит, потому что аневризма расположена экстрадурально. Из-за нарушения венозного оттока и застоя в венах сетчатки снижается острота зрения на стороне поражения.

Глазная артерия. Внутренняя сонная артерия проникает в субарахноидальное пространство медиально от переднего клиновидного отростка. В этом месте от внутренней сонной артерии ответвляется глазная артерия: то есть уже в месте своего истока эта артерия располагается интрадурально (рис. 11.**1**). Глазная артерия проникает в глазницу вместе со зрительным нервом и кровоснабжает не только *содержимое глазницы*, но и *клиновидную пазуху, воздушные ячейки решетчатой кости, слизистую оболочку полости носа, твердую оболочку передней черепной ямки, кожу лба, корня носа и век*. Кожные ветви глазной артерии образуют анастомозы с ветвями наружной сонной артерии – это важные пути коллатерального кровотока при стенозе или окклюзии внутренней сонной артерии (глазные коллатерали). Разрыв аневризмы или повреждение внутренней сонной артерии дистальнее от места отхождения глазной артерии приводит к субарахноидальному кровоизлиянию.

Задняя соединительная артерия. Следующая артерия, видимая при ангиографии, отходит от интрадуральной части внутренней сонной артерии и известна под названием задней соединительной артерии (рис. 11.**1** и 11.**2**). На ранних стадиях эмбриогенеза эта артерия представляет со-

бой проксимальный сегмент задней мозговой артерии, которая является ветвью внутренней сонной артерии, и только позднее кровь начинает поступать в нее от базилярной артерии. Примерно в 20% случаев задняя соединительная артерия так и остается главным источником крови для задней мозговой артерии. По сути, это равнозначно прямому отхождению задней мозговой артерии от внутренней сонной артерии и называется *фетальным типом строения задней мозговой артерии*. При сохранении фетального типа строения задней мозговой артерии, который, как правило, наблюдается только на одной стороне, противоположная задняя мозговая артерия начинается от асимметричной изогнутой базилярной артерии. Впрочем, иногда обе задние мозговые артерии представляют собой ветви внутренних сонных артерий и соединяются с ними при помощи необычно крупных задних соединительных артерий. В таких случаях верхний сегмент базилярной артерии бывает короче, чем обычно, и базилярная артерия заканчивается отходящими от нее двумя верхними мозжечковыми артериями.

Задняя соединительная артерия заканчивается, присоединяясь к проксимальному сегменту задней мозговой артерии примерно на 10 мм латеральнее развилки базилярной артерии. Она является составляющей артериального круга большого мозга (виллизиев круг) и служит *самым важным анастомозом между каротидной и вертебрально-базилярными системами*.

Задняя соединительная артерия отдает тонкие пенетрирующие ветви к *серому бугру, сосцевидному телу, ростральным ядрам таламуса, субталамусу и части внутренней капсулы*.

Ответвление задней соединительной артерии от внутренней сонной артерии — излюбленное место появления аневризм (так называемые аневризмы ЗСА). Такие аневризмы обычно развиваются из боковой стенки внутренней сонной артерии и только в редких случаях — непосредственно из задней соединительной артерии.

Передняя ворсинчатая артерия. Эта артерия начинается от внутренней сонной артерии, дистальнее места отхождения задней соединительной артерии (рис. 11.**2**), проходит назад, к затылочной доле, параллельно зрительному тракту и затем вступает в хороидальную (оптическую) щель, кровоснабжая *сосудистое сплетение височного рога бокового желудочка*. Она отдает ветви к *зрительному тракту, крючку, гиппокампу, миндалевидному телу, некоторым компонентам базальных ганглиев и части внутренней капсулы*. Передняя вор-

синчатая артерия кровоснабжает также часть *пирамидного тракта*, что имеет принципиальное клиническое значение. Она образует анастомозы с латеральной задней ворсинчатой артерией (см. рис. 11.**10**, с.505).

Конечные ветви. Над клиновидным отростком внутренняя сонная артерия делится на две ветви — **переднюю мозговую артерию** (расположена медиально) и **среднюю мозговую артерию** (залегает латерально).

Средняя мозговая артерия

Средняя мозговая артерия — наиболее крупная ветвь внутренней сонной артерии (рис. 11.**2**). После того как средняя мозговая артерия над передним клиновидным отростком ответвляется от внутренней сонной артерии, она вступает в латеральную (сильвиеву) борозду. От основного ствола средней мозговой артерии отходят многочисленные *перфорирующие (прободающие) ветви* к *базальным ганглиям, передней ножке* и *колену внутренней капсулы*, а также к *наружной капсуле и заслонке* (рис. 11.**3**).

Средняя мозговая артерия разделяется на главные корковые ветви в цистерне островка. Эти ветви кровоснабжают *обширные зоны лобной, височной и теменной долей*.

Основные ветви средней мозговой артерии (рис. 11.**4**) включают глазнично-лобную (I), артерию прецентральной борозды (II), артерию центральной борозды (III), переднюю теменную (IV) и заднюю теменную (V) артерии, артерию угловой извилины (VI), височно-затылочную, заднюю височную (VII) и переднюю височную (VIII) артерии. Области коры, питаемые средней мозговой артерией, включают, наряду с другими, первичную сенсорную и моторную кору (за исключением их парасагиттальных и медиальных отделов), речевые зоны Брока и Вернике, первичную слуховую кору и вкусовую кору.

Средняя мозговая артерия образует корковые анастомозы с передней и задней мозговыми артериями.

Передняя мозговая артерия

Передняя мозговая артерия начинается от развилки внутренней сонной артерии и направляет свой бег вперед и внутрь. Уходя вперед и оставив позади себя конечную пластинку, правая и левая артерии настолько приближаются к средней линии, что почти приника-

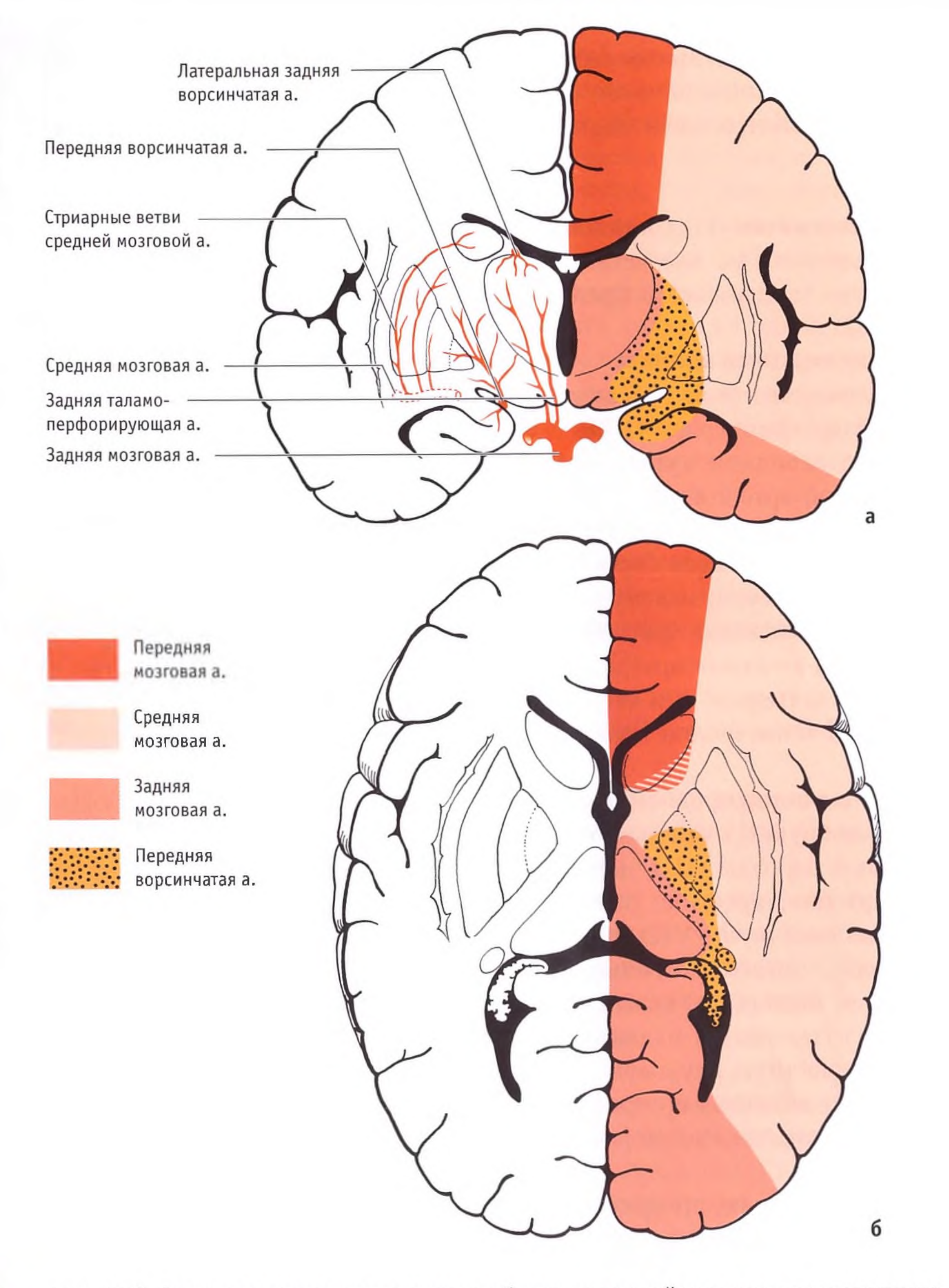


Рис. 11.3. **Зоны артериального кровоснабжения нижней поверхности головного мозга:**
а – фронтальный срез; **б** – горизонтальный срез

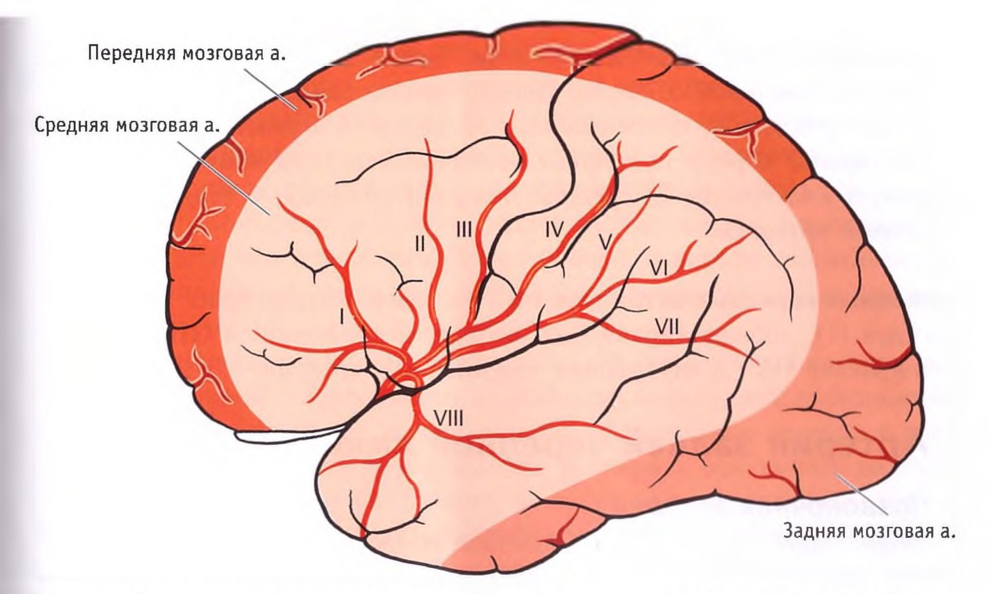


Рис. 11.**4. Зона кровоснабжения и ветви средней мозговой артерии на выпуклой поверхности полушарий большого мозга**

ют друг к другу, после чего они изгибаются вверх и назад. Здесь же две передние мозговые артерии соединяются анастомозом — *передней соединительной артерией*, — которая также входит в виллизиев круг (см. рис. 11.**12**, с.509). Передняя соединительная артерия и соседний сегмент передней мозговой артерии — излюбленные места появления аневризм (так называемые аневризмы ПСА).

Ветви передней мозговой артерии. Проксимальный (базальный) сегмент передней мозговой артерии отдает бесчисленные мелкие пенетрирующие ветви, кровоснабжающие *околоперегородочную область, ростральные части базальных ганглиев и промежуточного мозга и переднюю ножку внутренней капсулы* (рис. 11.**3**). *Возвратная артерия Хойбнера (Гюбнера) (Heubner)* — крупная ветвь проксимального сегмента передней мозговой артерии, обеспечивающая кровью базальные ганглии; порой ее можно увидеть на ангиограммах (см. рис. 11.**12**).

Следуя дальше, передние мозговые артерии огибают колено мозолистого тела и устремляются назад, где они достигают центральной области и образуют анастомозы с задними мозговыми артериями. На этом участке каждая передняя мозговая артерия отдает ветви к

мозолистому телу, медиальным поверхностям полушарий мозга и *парасагиттальной области*. Передняя мозговая артерия питает такие области мозга, как *проекционные зоны ног в первичной моторной и сенсорной коре* и *поясную извилину*. Передняя мозговая артерия образует анастомозы со средней мозговой артерией, а также с задней мозговой артерией.

Основные корковые ветви передней мозговой артерии (рис. 11.5): глазничная (I), лобнополярная (II), лобная, перикаллезная (III), мозолисто-краевая (IV) и внутренняя теменная (V) артерии.

Артерии задней черепной ямки

Позвоночная артерия

После прободения твердой мозговой оболочки позвоночная артерия отдает несколько ветвей к шейному отделу спинного мозга. Анатомия сосудов в этой зоне изменчива, однако **передняя спинномозговая артерия** почти всегда начинается от интрадуральной части позвоночной артерии.

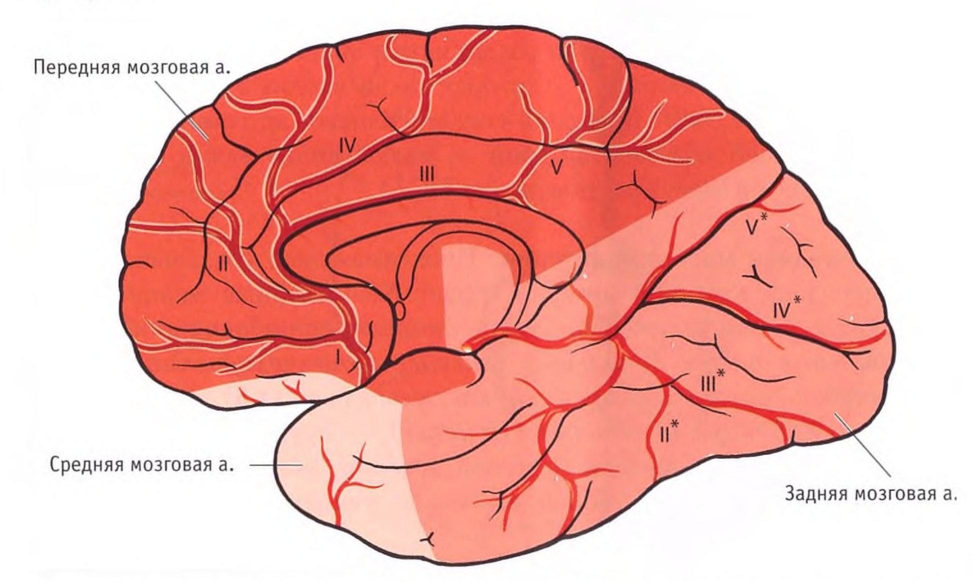


Рис. 11.**5. Зоны кровоснабжения и ветви передней мозговой, задней мозговой и средней мозговой артерий на внутренней поверхности полушарий большого мозга:** I* — передняя височная артерия, II* — задняя височная артерия, III* — задняя затылочная артерия, IV* — артерия шпорной борозды, V* — теменно-затылочная артерия

Задняя нижняя мозжечковая артерия. Задняя нижняя мозжечковая артерия — самая крупная ветвь позвоночной артерии (рис. 11.**1**, 11.**2** и 11.**6**–11.**8**), также начинается от ее интрадуральной части непосредственно перед слиянием двух позвоночных артерий в базилярную артерию. Задняя нижняя мозжечковая артерия кровоснабжает *базальную часть полушарий мозжечка, нижнюю часть червя, часть мозжечковых ядер и сосудистое сплетение IV желудочка, а также заднебоковую часть продолговатого мозга*. Она образует множество анастомозов с другими артериями, кровоснабжающими мозжечок.

Поскольку размер и площадь охвата задней мозжечковой артерии находится в обратной зависимости от площади охвата передней нижней мозжечковой артерии, то задняя нижняя мозжечковая артерия с разных сторон может быть неодинакового размера и охватывать различную площадь. Если задняя нижняя мозжечковая артерия с одной стороны особенно мала, то базальная часть мозжечка кровоснабжается из передней нижней мозжечковой артерии со своей стороны и из более крупной задней нижней мозжечковой артерии с противоположной стороны. Врожденное недоразвитие (*гипоплазия*) одной из позвоночных артерий приводит к тому, что она никак не участвует в создании базилярной артерии, продолжаясь только в заднюю нижнюю мозжечковую артерию, а базилярная артерия в таких случаях просто становится продолжением противоположной позвоночной артерии. Надо заметить,

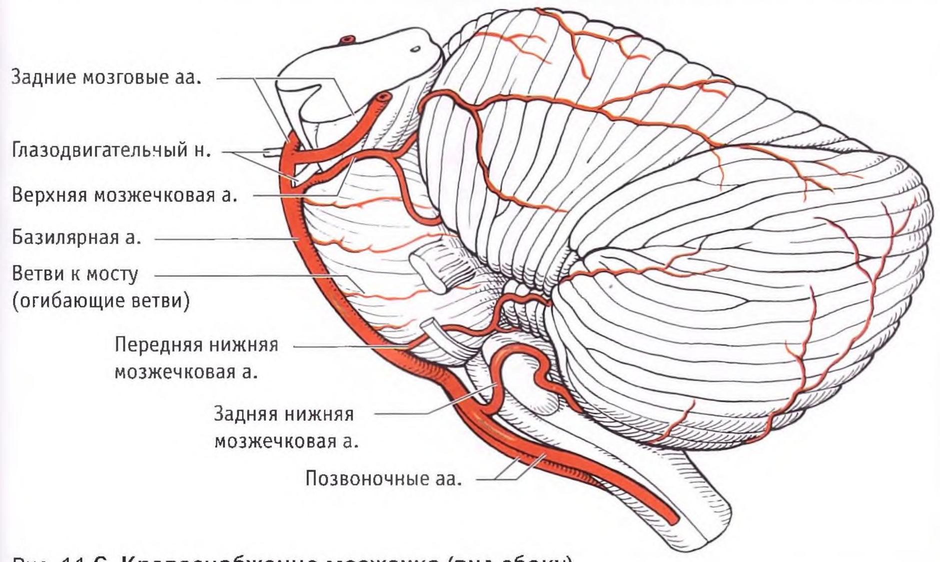


Рис. 11.**6. Кровоснабжение мозжечка (вид сбоку)**

Базилярная а.

Верхняя мозжечковая а.

Передняя нижняя мозжечковая а.

Задняя нижняя мозжечковая а.

Передняя спинномозговая а. и парамедианные ветви позвоночной а.

Рис. 11.7. **Зоны артериального кровоснабжения мозжечка и ствола мозга (срединно-сагиттальная плоскость)**

Задняя мозговая а.

Верхняя мозжечковая а.

Базилярная а.

Передняя нижняя мозжечковая а.

Задняя нижняя мозжечковая а.

Позвоночная а.

Рис. 11.8. **Кровоснабжение мозжечка и зоны кровоснабжения мозжечковых артерий (вид снизу)**

что приведенный пример является одним из довольно частых вариантов анатомического строения артерий головного мозга.

Базилярная артерия

Слияние правой и левой позвоночных артерий перед передней поверхностью ствола мозга на уровне нижней части моста дает начало базилярной артерии (рис. 11.**2**). Ее главными ветвями являются две пары мозжечковых артерий и задние мозговые артерии. Кроме того, базилярная артерия отдает многочисленные пенетрирующие ветви к стволу мозга — *парамедианные ветви*, а также *короткие и длинные огибающие ветви* (рис. 4.**58**, с.268). Закупорка этих ветвей приводит к развитию синдромов нарушения кровоснабжения ствола, описанных в главе 4.

Передняя нижняя мозжечковая артерия. Первая крупная ветвь базилярной артерии — передняя нижняя мозжечковая артерия (рис. 11.**1**, 11.**2** и 11.**6**–11.**8**) кровоснабжает *клочок* и *переднюю часть полушария мозжечка*. Площадь, которую охватывает передняя нижняя мозжечковая артерия, находится в обратной зависимости от площади охвата ипсилатеральной задней нижней мозжечковой артерии. Так, у ряда людей часть полушария мозжечка, которая обычно должна кровоснабжаться из задней нижней мозжечковой артерии, на самом деле получает кровь из передней нижней мозжечковой артерии (как описано выше). Кроме того, передняя нижняя мозжечковая артерия дает ветвь к внутреннему уху — *артерию лабиринта*.

Верхняя мозжечковая артерия. Верхняя мозжечковая артерия (рис. 11.**1**, 11.**2** и 11.**6**–11.**8**) ответвляется от основной артерии чуть ниже места раздвоения последней на задние мозговые артерии и кровоснабжает *ростральную часть полушария мозжечка* и *верхнюю часть червя*. Обогнув средний мозг, верхняя мозжечковая артерия отдает *ветви к покрышке среднего мозга*.

Развилка базилярной артерии — место разделения базилярной артерии на две задние мозговые артерии (рис. 11.**2**).

Задняя мозговая артерия

Задняя мозговая артерия имеет тесную связь с каротидной и вертебрально-базилярной системами. Большая часть крови попадает в

эту артерию через развилку базилярной артерии, а остальная — из внутренней сонной артерии через заднюю соединительную артерию (рис. 11.**1**). На ранних стадиях онтогенеза задняя мозговая артерия представляет собой ветвь внутренней сонной артерии (см. выше). Задняя соединительная артерия впадает в заднюю мозговую артерию примерно на 10 мм дистальнее развилки базилярной артерии. Сегмент задней мозговой артерии, расположенный проксимальнее этого места, назван предкоммуникационной частью, или P1-сегментом по Фишеру, а сегмент, расположенный дистальнее, — посткоммуникационной частью, или P2-сегментом. Обе задние мозговые артерии и задние соединительные артерии отдают *пенетрирующие ветви к среднему мозгу и таламусу* (рис. 11.**3**).

Задняя мозговая артерия начинается от развилки базилярной артерии и, обогнув средний мозг, выходит в обходную цистерну, где следует вблизи от края намета (рис. 11.**9**). В основной цистерне задняя мозговая артерия отдает основные корковые ветви, включая *артерию шпорной борозды, затылочно-височную артерию и височные ветви* (рис. 11.**5**).

Передняя и задняя таламоперфорирующие артерии (рис. 11.**10**). Передняя таламоперфорирующая артерия является ветвью задней соединительной артерии, которая кровоснабжает в основном *ростральную часть таламуса*. Задняя таламоперфорирующая артерия отходит от задней мозговой артерии проксимальнее места впадения в нее задней соединительной артерии и кровоснабжает базальную и медиальную части таламуса, а также подушку таламуса. Правая и левая задние перфорирующие артерии могут отходить от общего ствола, названного артерией Першерона (Percheron); подобный анатомический вариант часто встречается в сочетании с односторонней гипоплазией P1-сегмента и фетальным строением задней мозговой артерии.

Таламоколенчатая артерия начинается от задней мозговой артерии дистальнее места ответвления задней соединительной артерии (рис. 11.**10**). Она кровоснабжает латеральную часть таламуса.

Медиальная и латеральная задние ворсинчатые артерии также начинаются дистальнее места ответвления задней соединительной артерии (рис. 11.**9**–11.**10**). Они кровоснабжают *коленчатые тела, медиальные и заднемедиальные таламические ядра и подушку таламуса*. Меди-

Бахромка гиппокампа

Латеральная задняя ворсинчатая а.

А. аммонова рога

Зубчатая извилина

Сосудистое сплетение нижнего рога бокового желудочка

Задняя мозговая а.

Длинная ветвь (Uchimura)

Коллатеральная борозда

Намет мозжечка (пахионово отверстие)

Височная ветвь задней мозговой а.

Рис. 11.9. **Топография задней мозговой артерии в области края намета мозжечка**; кровоснабжение гиппокампа (аммонова рога)

Передняя таламоперфорирующая а.

Средняя мозговая а.

Передняя ворсинчатая а.

Задняя мозговая а.

Внутренняя сонная а.

Таламоколенчатая а.

Задняя соединительная а.

Латеральная задняя ворсинчатая а.

Задняя таламоперфорирующая а.

Базилярная а.

Рис. 11.10. **Артериальное кровоснабжение таламуса**

альная задняя ворсинчатая артерия отдает *ветви к среднему мозгу* и кровоснабжает сосудистое сплетение III желудочка. Латеральная задняя ворсинчатая артерия кровоснабжает сосудистое сплетение бокового желудочка и образует анастомозы с передней ворсинчатой артерией.

Корковые ветви задней мозговой артерии. Протяженность бассейнов задней мозговой артерии и средней мозговой артерии значительно колеблется. В одних случаях границей бассейна задней мозговой артерии служит сильвиева борозда, в других — средняя мозговая артерия может кровоснабжать всю выпуклую поверхность полушарий большого мозга до затылочного полюса. *Зрительная кора в области шпорной борозды* всегда кровоснабжается из задней мозговой артерии. Впрочем, зрительная лучистость нередко получает кровь из средней мозговой артерии, поэтому при постановке диагноза надо учитывать, что гомонимная гемианопсия не всегда подразумевает инфаркт в бассейне задней мозговой артерии. Задняя мозговая артерия кровоснабжает не только затылочную долю, но также, посредством височных ветвей, — медиальную поверхность височной доли.

Коллатеральное кровообращение в головном мозге

Артериальные анастомозы между системами наружной и внутренней сонных артерий

При стенозе внутренней сонной артерии кровь перетекает из ветвей наружной сонной артерии во внутреннюю сонную артерию дистальнее места стеноза, что обеспечивает непрерывную перфузию головного мозга. Например, лицевая или поверхностная височная артерия могут через угловую артерию анастомозировать с **глазной артерией**: в результате ретроградного тока кровь через глазную артерию заполняет сифон внутренней сонной артерии (рис. 11.**11**). Кровь также может поступать в коллатерали глазной артерии и через щечную артерию. Еще одни анастомозы между системами наружной и внутренней сонных артерий — это коллатерали между восходящей глоточной артерией и менингеальными ветвями внутренней сонной артерии. Недостаточный размер этих артерий не позволяет различить их на ангиограммах, поэтому им присвоили собирательное название — **нижнебоковой ствол**.

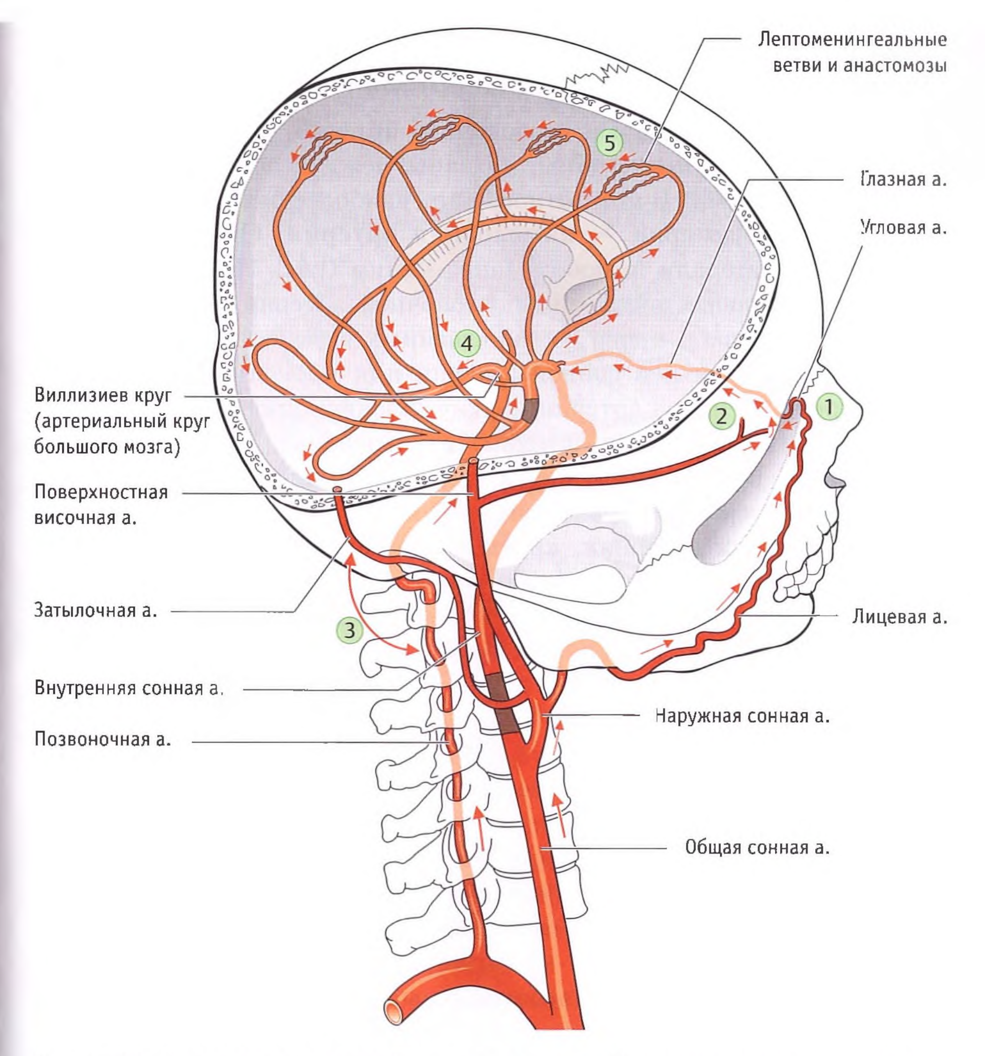


Рис. 11.**11. Анастомозы артерий головного мозга.** На рисунке показаны основные пути коллатерального кровотока. **Коллатеральные связи между наружной и внутренней сонными артериями: 1** — наружная сонная артерия — лицевая артерия — угловая артерия — внутренняя сонная артерия; **2** — наружная сонная артерия — поверхностная височная артерия — угловая артерия — внутренняя сонная артерия; **3 — коллатерали от наружной сонной артерии к позвоночной артерии**: наружная сонная артерия — затылочная артерия — позвоночная артерия; **4 — виллизиев круг (артериальный круг большого мозга)**; **5 — лептоменингеальные коллатерали** между передней, средней и задней мозговыми артериями (Взято из: Poeck K., Hacke W: Neurologie, 11th ed., Springer, Berlin/Heidelberg, 2001.)

Артериальные анастомозы между системами наружной сонной артерии и позвоночной артерии

Ветви наружной сонной и позвоночной артерий, кровоснабжающие шейные и затылочные мышцы, связаны между собой многочисленными анастомозами. В этом отношении, наиболее значимая ветвь наружной сонной артерии — **затылочная артерия**. Она может образовывать коллатерали в любом направлении (рис. 11.**11**), благодаря чему проксимальная окклюзия позвоночной артерии может компенсироваться притоком крови из заднешейных ветвей затылочной артерии, а окклюзия общей сонной артерии или проксимальная окклюзия внутренней сонной артерии — поступлением крови в каротидную систему через затылочную артерию из мышечных ветвей позвоночной артерии. В другом случае, когда проксимальная окклюзия общей сонной артерии прекращает кровоток как во внутренней, так и в наружной сонных артериях, кровь может поступать ретроградно из позвоночной артерии в наружную сонную, опускаться по последней к развилке сонных артерий и затем вновь подниматься наверх — во внутреннюю сонную артерию, тем самым поддерживая перфузию в бассейне внутренней сонной артерии.

Артериальный круг большого мозга (виллизиев круг)

Артерии большого мозга соединены между собой на его основании наподобие венца — образуя артериальный круг большого мозга, или виллизиев круг, названный так в честь Томаса Виллиса — английского анатома, жившего в XVII в. Взаимным сообщением между артериями мозга поддерживается непрерывная перфузия мозговой ткани даже в случае стеноза или окклюзии одного из магистральных сосудов. В виллизиев круг включаются **сегменты магистральных артерий** и так называемые **соединительные артерии**, связывающие между собой магистральные сосуды. Артериальный круг большого мозга составляют (перечисление спереди назад): *передняя соединительная артерия; проксимальный (A1) сегмент передней мозговой артерии; дистальный сегмент внутренней сонной артерии; задняя соединительная артерия; проксимальный (P1) сегмент задней мозговой артерии и развилка базилярной артерии* (рис. 11.**12**). Снижение кровотока в магистральных артериях вследствие медленно прогрессирующего стеноза ниже виллизиева круга обычно может восполняться усилением коллатерального кровотока по виллизиеву кругу, благодаря чему предотвращается гемодинамический инфаркт (см. ниже). Однако нередко встречают-

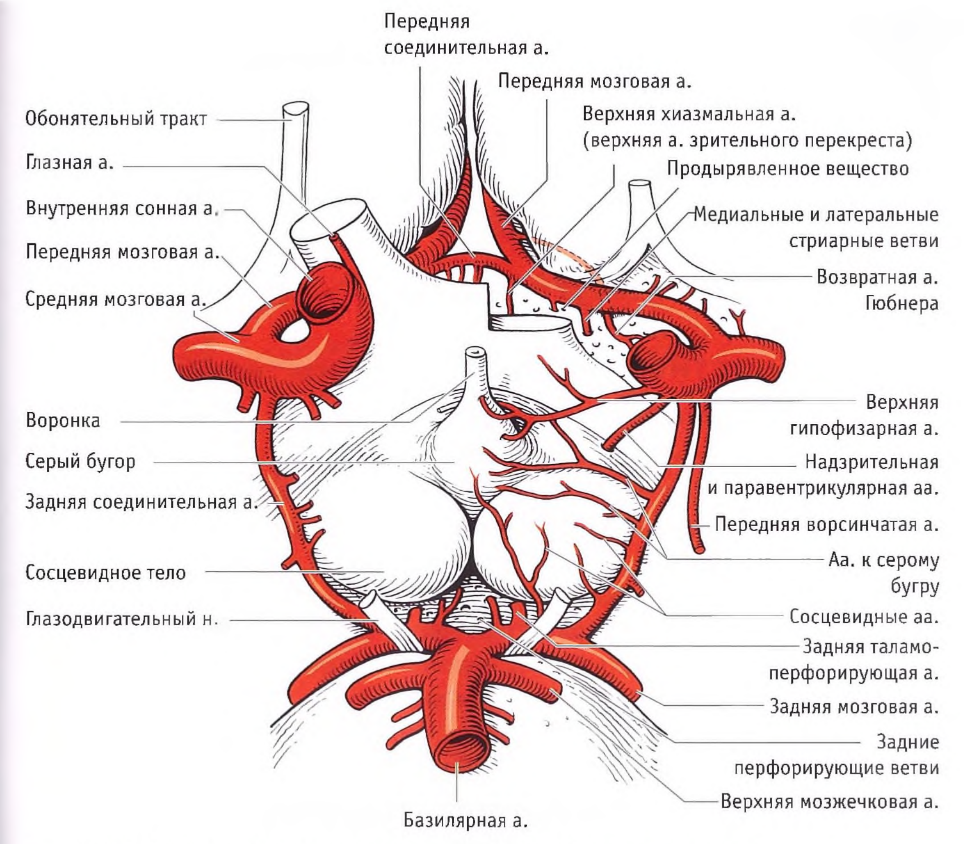


Рис. 11.**12. Виллизиев круг (артериальный круг большого мозга)**

ся анатомические варианты развития виллизиева круга с гипоплазией или отсутствием одного или нескольких входящих в него артериальных сегментов. Сочетание стеноза магистрального сосуда с подобным вариантом строения виллизиева круга не позволяет сформировать достаточный обходной кровоток, что в итоге приводит к гемодинамическому инфаркту (с.522 и рис. 11.**21**).

Анастомозы мозолистых артерий

Каротидная и вертебрально-базилярная системы связаны анастомозами через мозолистые артерии (рис. 11.**1**). Благодаря этому в случае закупорки передней мозговой артерии кровь может поступать в центральную область из задней мозговой артерии.

Оболочечные (лептоменингеальные) анастомозы

Ветви передней, средней и задней мозговых артерий связаны друг с другом посредством артерий мягкой и паутинной оболочек (рис. 11.**11**). Известны также лептоменингеальные анастомозы, связывающие ветви трех мозжечковых артерий.

Вены головного мозга

Поверхностные и глубокие вены головного мозга

Отличие вен головного мозга от вен остальных частей тела состоит в том, что они не следуют вдоль соответствующих артерий, поэтому и бассейны кровоснабжения мозговых артерий и области венозного оттока в головном мозге не соответствуют друг другу. Венозная кровь оттекает от паренхимы головного мозга по субарахноидальному и субдуральному пространствам через короткие **корковые вены**, отличающиеся сравнительно неизменным анатомическим строением. К ним относятся *верхняя анастомотическая вена Тролара (Trolard), дорсальная верхняя мозговая вена, поверхностная средняя мозговая вена и нижняя анастомотическая вена Лаббе (Labbe)* (на боковой поверхности височной доли, рис. 11.**13**).

Из глубоких областей мозга, в том числе из базальных ганглиев и таламуса, венозная кровь оттекает в парные **внутренние мозговые вены** и в **парные вены Розенталя**. Внутреннюю мозговую вену образует слияние вены, по которой оттекает венозная кровь от прозрачной перегородки (септальная вена), и таламостриарной вены. Эти четыре вены (по две с каждой стороны) сходятся позади валика мозолистого тела и все вместе впадают в **большую мозговую вену (Галена)**. Из вены Галена венозная кровь перетекает в прямой синус, а затем — в синусный сток (жом Герофила), куда впадают прямой, верхний сагиттальный и поперечные синусы с обеих сторон (рис. 11.**14**–11.**16**).

Синусы твердой мозговой оболочки

Поверхностные и глубокие вены головного мозга впадают в *венозные синусы твердой мозговой оболочки*, пролегающие внутри удвоенного внутреннего слоя твердой мозговой оболочки (рис. 11.**17**). Большая

Дорсальные
верхние
мозговые вв.

Верхняя анастомотическая в.
(Тролара)

Верхний сагиттальный
синус

Поверхностная
средняя
мозговая в.

Нижняя анасто-
мотическая в.
(Лаббе)

Нижняя
мозговая в.

Рис. 11.**13. Вены латеральной поверхности мозга**

Медиальные верхние
мозговые вв.

Таламостриарная в.

Верхний сагиттальный синус

Нижний сагиттальный синус

Внутренняя затылочная в.

Большая мозговая в. (Галена)

Прямой синус

Поперечный синус
(на срезе)

Затылочный синус
(вариант анатомического строения)

Передняя
мозговая в.

В. прозрачной
перегородки

Внутренняя мозговая в.

Базальная в. (Розенталя)

Рис. 11.**14. Вены медиальной поверхности мозга**

Таламостриарная в.

Внутренняя мозговая в.

Базальная в. (Розенталя)

Рис. 11.**15. Вены нижней поверхности мозга** и их зоны дренирования на фронтальном срезе

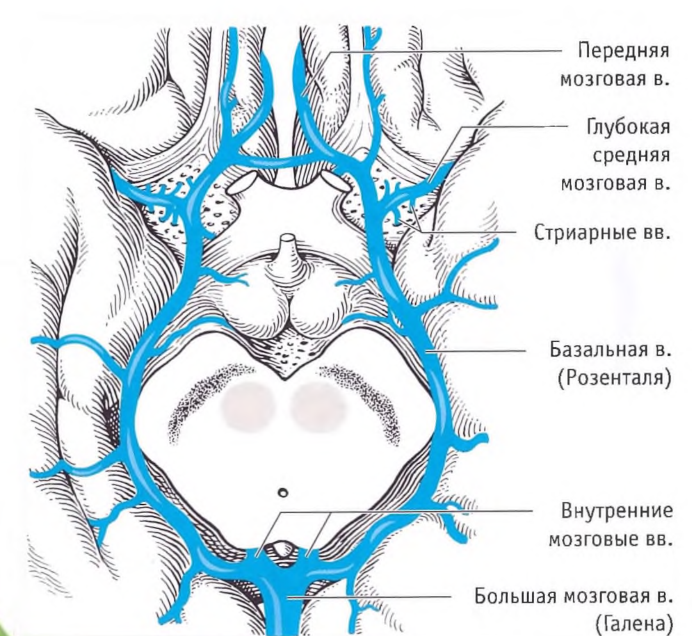


Рис. 11.**16. Вены основания черепа**

часть венозной крови от выпуклой поверхности мозга течет спереди назад по **верхнему сагиттальному синусу**, который тянется вдоль крепления серпа мозга по средней линии. В заднем отделе головы, где серп большого мозга переходит в намет мозжечка, верхний сагиттальный синус впадает в **прямой синус**, который идет по средней линии вдоль границы серпа с наметом мозжечка и выносит кровь из глубоких отделов головного мозга. Венозная кровь из верхнего сагиттального и прямого синусов попадает в синусный сток («жом Герофила», названный так в память о Герофиле из Александрии), откуда затем растекается по двум **поперечным синусам**. Из каждого поперечного синуса кровь стекает в свой **сигмовидный синус**, который ниже яремного отверстия становится внутренней яремной веной. Синусы часто располагаются асимметрично, что предполагает разнообразные пути поступления венозной крови в синусный сток.

Из головного мозга венозная кровь оттекает не только в систему внутренней яремной вены, но также через венозное крыловидное сплетение — в венозную систему лицевого отдела (висцерокраниум). **Пещеристый синус**, размещенный на основании черепа внутри двойной складки твердой мозговой оболочки, также участвует в отведении венозной крови от базальных областей мозга. В него стекает кровь преимущественно от височной доли и из глазницы (через **верхнюю** и **нижнюю глазные вены**). Отток венозной крови из пещеристого синуса происходит в различных направлениях: какая-то часть крови через **верхний** и **нижний каменистые синусы** стекает в сигмовидный синус, а какая-то часть отводится через крыловидное сплетение.

Патологическое повышение венозного давления в пещеристом синусе, вызванное, например, интракавернозным (внутри пещеристого синуса) разрывом аневризмы внутренней сонной артерии, заставляет кровь течь по венам в обратном направлении, что приводит к развитию хемоза и экзофтальма.

Кровоснабжение спинного мозга

Сеть артериальных анастомозов

Спинной мозг получает кровь из сети артериальных анастомозов, расположенных на его поверхности. Три длинные продольно идущие артерии связаны между собой бесчисленными анастомозами, перепле-

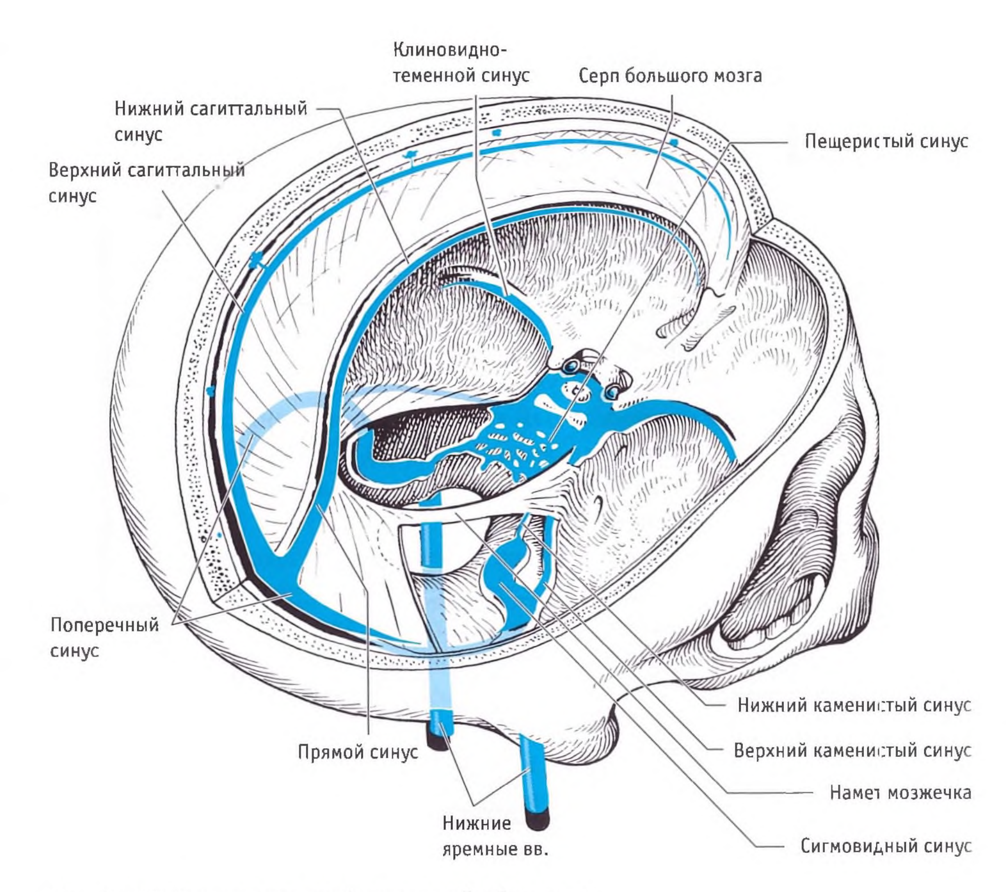


Рис. 11.**17**. **Синусы твердой мозговой оболочки**

тающимися на всем протяжении спинного мозга так, что сосудистый рисунок скорее напоминает не три раздельных отчужденных сосуда, а длинную цепь анастомозов.

Передняя спинномозговая артерия. Непарная (единственная) передняя спинномозговая артерия спускается по передней поверхности спинного мозга в ложбине передней срединной борозды. В нее впадают сегментарные ветви ряда артерий (см. ниже). Через прободающие сосуды, также известные как *сулькокомиссуральные артерии*, передняя спинномозговая артерия кровоснабжает вентральную часть серого вещества спинного мозга. Эти артерии ответвляются от передней спинномозговой артерии напротив каждого сегмента спинного мозга и поперечно заходят в срединную щель, из которой они проникают в

его паренхиму. Каждая сулькокомиссуральная артерия кровоснабжает одну половину сегмента спинного мозга. Передняя спинномозговая артерия питает кровью столь значимые образования спинного мозга как *передние рога, латеральный спиноталамический тракт и часть пирамидного тракта* (рис. 11.**18**).

Задние спинномозговые артерии. Задние спинномозговые артерии — главные продольно ориентированные сосуды на задней половине спинного мозга; они спускаются между задними корешками и боковыми канатиками спинного мозга с обеих сторон. Как и передняя спинномозговая артерия, они являются результатом слияния сегментарных артерий, хотя местами это слияние может быть неполным. Задние спинномозговые артерии кровоснабжают *задние канатики, задние корешки и задние рога спинного мозга* (рис. 11.**18**). Магистральные продольные сосуды связывают между собой корешковые анастомозы. Посред-

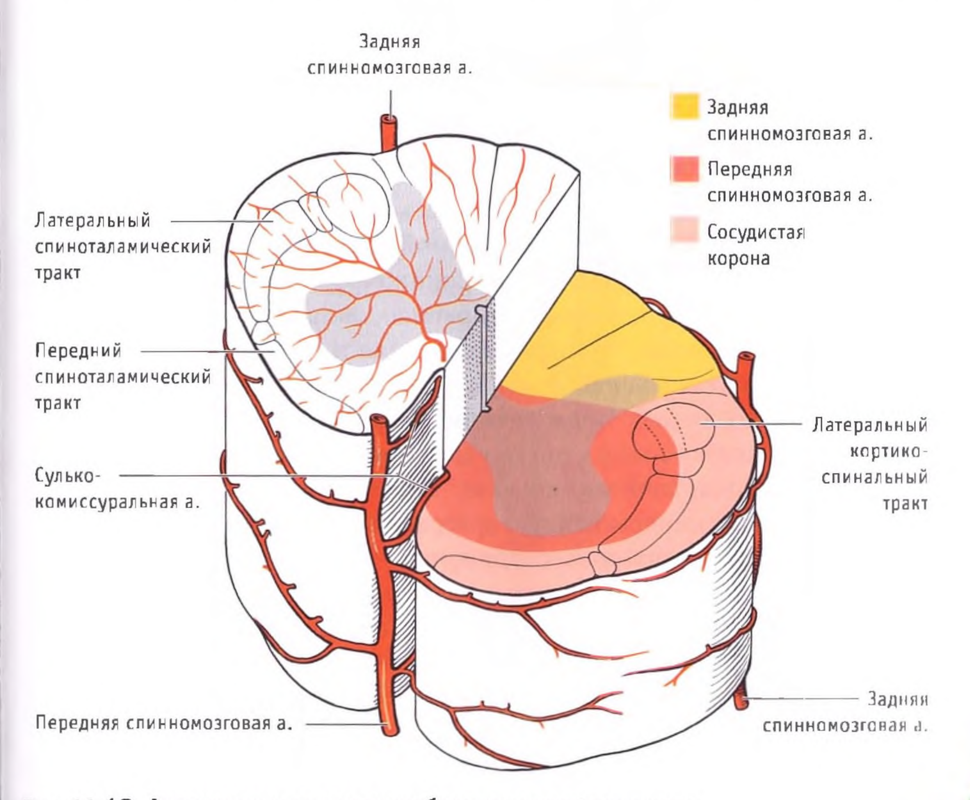


Рис. 11.**18**. **Артериальное кровоснабжение спинного мозга**

ством прободающих ветвей они кровоснабжают передние и боковые канатики спинного мозга.

Артерии спинного мозга сообщаются друг с другом посредством многочисленных анастомозов, поэтому стеноз или окклюзия одной из артерий в проксимальных отделах спинного мозга, как правило, не сопровождается какими-либо клиническими проявлениями. Однако на периферии спинного мозга его артерии представляют собой, как правило, конечные ветви, поэтому здесь эмболическая окклюзия сулькокомиссуральной артерии внутри спинного мозга приводит к его *инфаркту*.

Артерии, образующие артериальную сеть спинного мозга

В ходе эмбриогенеза спинной мозг получает кровь из сегментарных артерий, повторяющих метамерное сегментарное строение спинного мозга. В процессе созревания спинного мозга большинство из них претерпевает обратное развитие, поэтому в итоге сохраняются лишь немногие крупные артерии, приносящие кровь к спинному мозгу. Единственным методом, позволяющим определить, какие из первоначальных сегментарных артерий сохранились в зрелом спинном мозге, является ангиография. Но все же вклад некоторых сегментарных артерий в кровоснабжение спинного мозга остается довольно постоянным (рис. 11.**19**).

В верхнем шейном отделе бóльшая часть крови поступает в переднюю спинномозговую артерию из **позвоночной артерии**. Надо полагать, что кровь может поступать в переднюю спинномозговую артерию из обеих позвоночных артерий, однако, как правило, вклад одной из них оказывается преобладающим. Чуть ниже передняя и задние спинномозговые артерии получают основной объем крови либо из позвоночной артерии, либо из шейных ветвей **подключичной артерии**, а иногда и от обеих. Артерии спинного мозга преимущественно начинаются от *реберно-шейного или щитошейного ствола*. Ниже сегмента Th3 кровь попадает в переднюю спинномозговую артерию из ветвей аорты – *грудных и поясничных сегментарных артерий*, – которые, помимо ветвей к мышцам, соединительной ткани и костям, отдают также ряд веточек к передней и задним спинномозговым артериям. Эти спинномозговые ветви представляют собой сегментарные артерии спинного мозга, не подвергшиеся обратному развитию в ходе эмбриогенеза. Каждая из них раздваивается на переднюю и заднюю ветви, которые проникают в позвоночный канал вкупе с передними и задними спинномозговыми корешками. Поскольку в ходе развития спинной мозг удли-

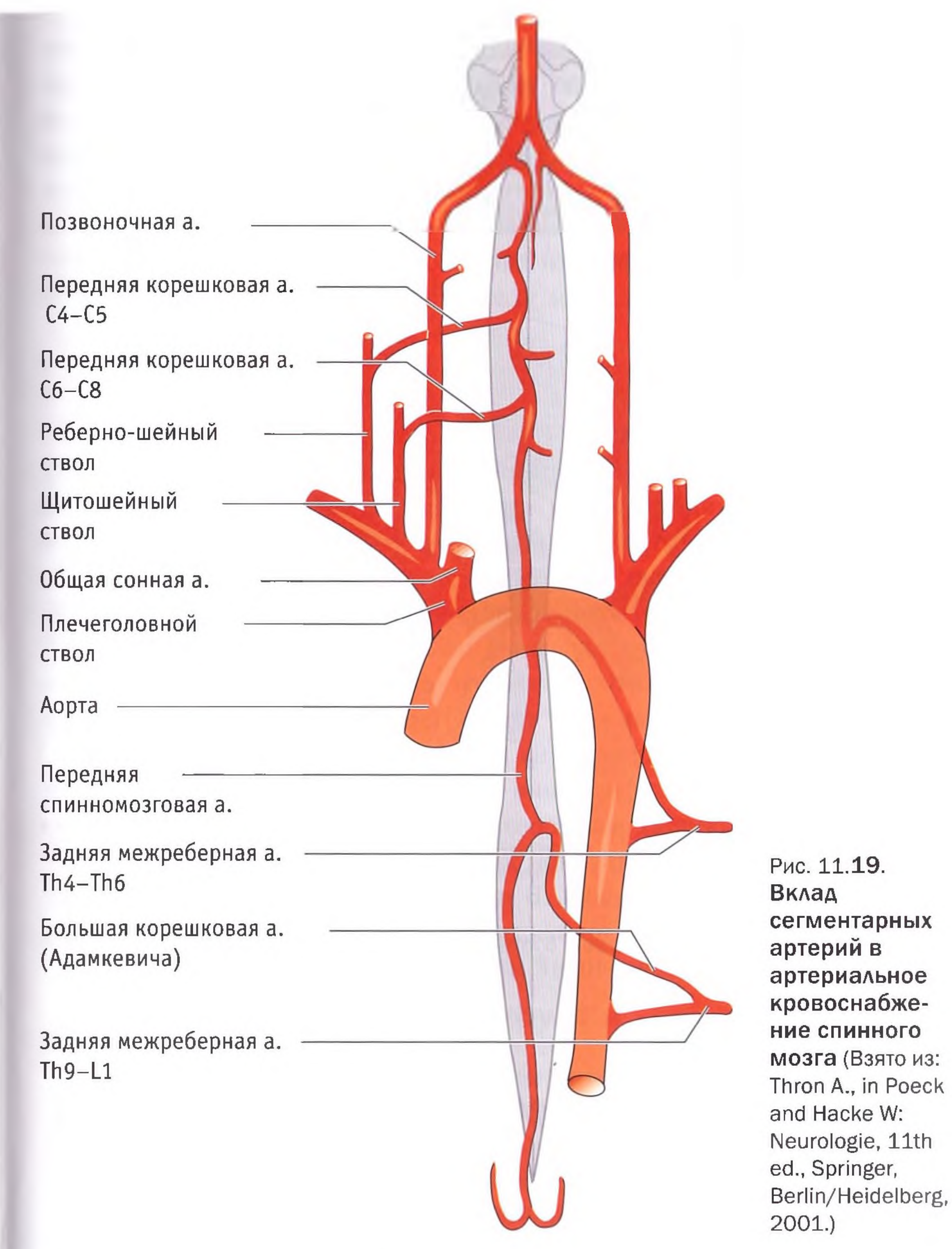


Рис. 11.19. **Вклад сегментарных артерий в артериальное кровоснабжение спинного мозга** (Взято из: Thron A., in Poeck and Hacke W: Neurologie, 11th ed., Springer, Berlin/Heidelberg, 2001.)

няется медленнее, чем позвоночник, уровень проникновения каждой корешковой артерии в спинной мозг оказывается выше, чем уровень ее ответвления от аорты. Среди артерий, кровоснабжающих нижние

отделы спинного мозга, обычно выделяют одну, самую крупную, сегментарную артерию, которую называют **большой корешковой артерией** (большая радикуло-медуллярная артерия, большая передняя корешково-спинальная артерия или артерия поясничного утолщения спинного мозга) или, как чаще принято, — *артерией Адамкевича*. По мере онтогенетического «подъема» спинного мозга она вытягивается вслед за ним и изгибается так, что впадает в переднюю спинномозговую артерию под острым углом, своей формой напоминая разогнутую шпильку.

Венозный отток

Венозная кровь оттекает от спинного мозга в перимедуллярные вены, которые в субарахноидальном пространстве собираются в венозную сеть, называемую внутренним венозным сплетением, или **перимедуллярной венозной сетью**. Эти сосуды через корешковые вены сообщаются с эпидуральным венозным сплетением (наружное венозное сплетение, переднее и заднее наружное позвоночное венозное сплетение). Затем из **эпидурального венозного сплетения Батсона** венозная кровь оттекает в крупные вены тела. Отток венозной крови из спинного мозга детально представлен на рис. 11.**20**.

Артериовенозная мальформация может нарушить отток венозной крови из перимедуллярных вен через корешковые вены даже при весьма небольшом объеме шунтируемой крови, что проявляется быстрым повышением венозного давления. В то же время даже незначительное повышение давления может привести к повреждению вещества спинного мозга (см. раздел, посвященный нарушению венозного оттока, с.551).

Ишемия головного мозга

Ишемическое поражение паренхимы головного мозга развивается в результате стойкого нарушения кровообращения, обычно в результате **окклюзии артериальных сосудов, кровоснабжающих головной мозг**, или (реже), в результате **нарушения венозного оттока**, приводящего к застою крови в мозговых сосудах в сочетании с вторичным нарушением доставки кислорода и питательных веществ к мозговой ткани.

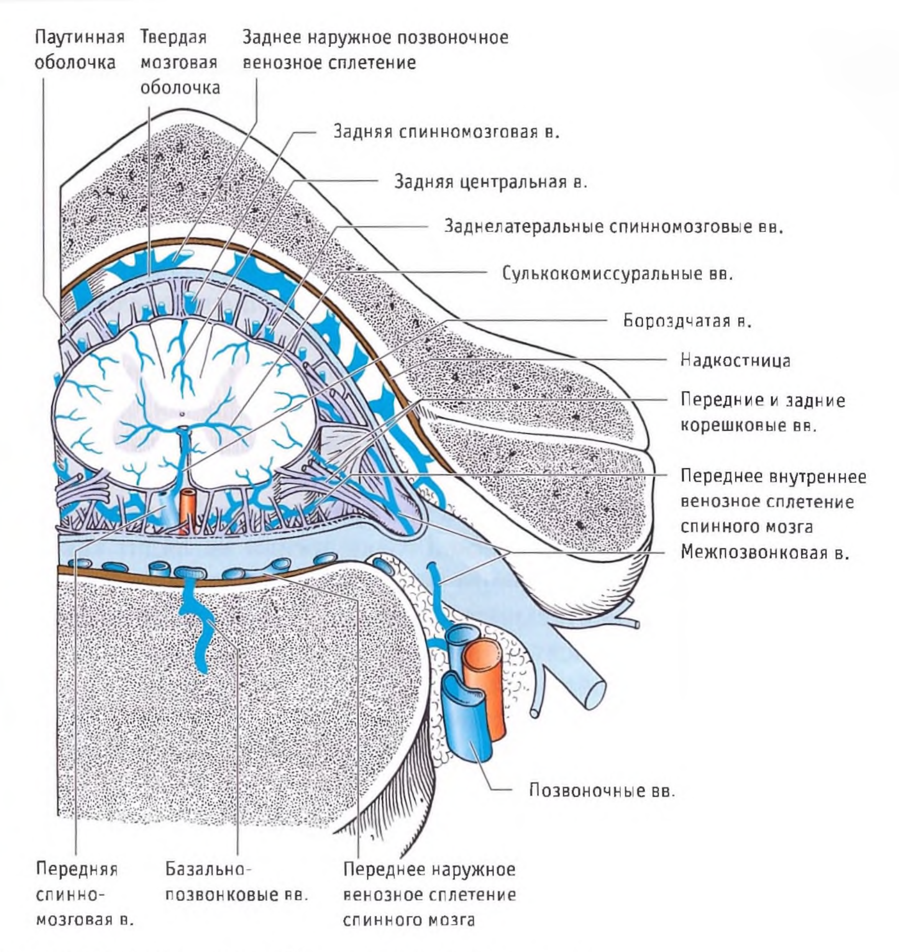


Рис. 11.20. **Отток венозной крови от спинного мозга**

Артериальная гипоперфузия

Общие вопросы патофизиологии ишемии головного мозга

Центральная нервная система отличается **крайне высокой потребностью в энергии**, которая удовлетворяется только путем непрерывной доставки метаболических веществ в мозговую ткань. В норме головной мозг получает энергию в результате лишь одного процесса — аэробного гликолиза. Он не способен накапливать энергию, которая позволила бы ему пережить возможное прекращение питания. Спустя несколько секунд после того, как нейроны перестают получать достаточное количество глюкозы и кислорода, их жизнедеятельность прекращается.

Количество энергии, необходимое для поддержания жизнеспособности клеток мозга (сохранение структуры мозга), значительно разнится с тем ее количеством, которое требуется мозгу для нормального функционирования. Минимальный уровень кровотока, требуемый для **сохранения структуры мозга**, составляет 5–8 мл/100 г/мин (в 1-й час ишемии). Для сравнения, минимальный уровень кровотока, необходимый для **поддержания функции** составляет 20 мл/100 г/мин. Отсюда следует, что функциональная недостаточность вполне может развиться без гибели мозговой ткани (инфаркта). В случае быстрого восстановления кровотока, как это происходит после тромболиза – спонтанного или в результате лечения, – ткань мозга не повреждается, и ее функция постепенно восстанавливается до прежнего уровня, то есть полностью регрессирует неврологический дефицит. Подобную последовательность событий можно наблюдать при **транзиторной ишемической атаке (ТИА)**, которая с клинической точки зрения выглядит как преходящий неврологический дефицит длительностью не более 24 часов. В 80% случаев продолжительность ТИА не превышает 30 мин. Клинические проявления зависят от того, в бассейне какой артерии произошло нарушение кровообращения. Часто ТИА происходят в бассейне средней мозговой артерии. В клинической картине преобладают преходящие парестезии и чувствительные расстройства на противоположной стороне, а также преходящая слабость в конечностях противоположной стороны. Приступы такого рода иногда бывает непросто отличить от фокальных эпилептических припадков. Ишемия в бассейне вертебрально-базилярной системы, соответственно, сопровождается преходящими симптомами поражения ствола мозга, в том числе головокружением.

В ряде случаев стихание неврологических расстройств, обусловленных ишемией, возможно даже, если они сохраняются дольше 24 часов. В таких случаях говорят не о ТИА, а об **инсульте с обратимым неврологическим дефицитом (малый инсульт).**

Долгосрочная гипоперфузия, превышающая функциональные возможности нейронов, приводит к гибели клеток. **Ишемический инсульт** представляет собой необратимое состояние. Гибель клеток в сочетании с разрушением гематоэнцефалического барьера вызывает приток воды в участок пораженной ткани мозга (очаг инфаркта), из-за чего развивается **отек головного мозга**. Отек в зоне инфаркта нарастает в течение нескольких часов после начала ишемии, спустя несколько дней он достигает максимума, а затем постепенно уменьшается.

При сочетании большого размера очага инфаркта с обширным отеком появляются **клинические признаки опасной для жизни внутричерепной гипертензии: головная боль, рвота и нарушение сознания, которые требуют своевременного обнаружения и эффективного лечения** (см. ниже). В зависимости от возраста больного и объема головного мозга критический размер очага инфаркта, обусловливающий появление этих клинических симптомов, значительно колеблется. У молодых людей с нормальным объемом головного мозга риск их развития повышается при вовлечении лишь одного бассейна средней мозговой артерии. У пожилых людей с атрофированным головным мозгом, напротив, угрожающая жизни ситуация может возникнуть только в том случае, если инфаркт развивается в бассейне двух или более мозговых сосудов. Нередко при возникновении такой угрозы жизнь больного можно спасти только своевременным медикаментозным лечением, направленным на снижение внутричерепного давления, или хирургическим вмешательством (гемикраниэктомия), во время которого из свода черепа резецируют большой фрагмент кости для того, чтобы уменьшить давление на отекший головной мозг.

Погибшая после инфаркта мозговая ткань в дальнейшем разжижается и резорбируется, поэтому в итоге вместо нее остается **киста, заполненная ЦСЖ** и содержащая, вероятно, небольшое количество кровеносных сосудов и тяжи соединительной ткани, что сочетается с реактивными глиозными изменениями (астроглиоз) в окружающей паренхиме мозга. Рубец в полном смысле этого слова (с пролиферацией соединительной ткани) не образуется.

Значение коллатерального кровообращения. Динамика развития и протяженность отека в паренхиме мозга зависят не только от проходимости кровеносных сосудов, которые в норме кровоснабжают участок головного мозга, подверженный риску инфаркта, но также и от развития в нем коллатерального кровотока. В целом с точки зрения своей функции артерии головного мозга представляют собой конечные артерии, потому что в норме коллатеральные сосуды не могут обеспечить достаточный приток крови для сохранения ткани мозга дистальнее места острой окклюзии артерии. Однако при очень медленном и постепенном сужении просвета пораженной артерии возможности коллатерального кровотока значительно расширяются. Хроническая умеренная гипоксия тканей порой словно «тренирует» коллатеральные сосуды, в результате чего даже довольно продолжительное пре-

кращение кровотока в бассейне крупного артериального ствола может восполняться коллатералями, которые полностью покрывают энергетические потребности мозговой ткани. В таком случае очаг инфаркта и количество погибших нейронов оказываются значительно меньше, чем при внезапной окклюзии той же самой артерии, если ее просвет исходно не был сужен.

Источником коллатерального кровообращения могут стать виллизиев круг или поверхностные лептоменингеальные анастомозы мозговых артерий. Замечено, что на периферии очага инфаркта коллатеральное кровообращение развито лучше, чем в его центре. Ишемизированная ткань мозга по периферии инфаркта названа **пенумброй** (зона ишемической полутени), потому что риск гибели клеток (инфаркта) в этой зоне остается высоким, но за счет коллатерального кровотока необратимого повреждения клеток до поры не наступает. Спасение клеток внутри этой зоны — главная цель тромболитической терапии с использованием рекомбинантного тканевого активатора плазминогена, который может быть использован либо системно, либо интраартериально (см. клинические примеры 4 и 5, с.534–539).

Причины ишемии головного мозга и виды инфарктов

Эмболический инфаркт

В 80% случаев ишемический инсульт вызван эмболией. Сгустки крови или обломки атеросклеротической бляшки, растущей из стенки одного из крупных экстракраниальных сосудов, с током крови выносятся в головной мозг и застревают в просвете проксимальной конечной артерии мозга. Проксимальная эмболическая окклюзия главного ствола мозговой артерии приводит к образованию обширной зоны инфаркта на всей территории кровоснабжения этой артерии (**территориальный инфаркт**).

В большинстве случаев источником эмболов становится **атеросклеротический очаг в развилке общей сонной артерии** или в полости **сердца**. В редких случаях эмболы отрываются от периферических вен и с током крови переносятся в головной мозг (*так называемая парадоксальная эмболия*). Фактором, предрасполагающим к парадоксальной эмболии, является открытое овальное окно, через которое венозное и артериальное русла обмениваются кровью на уровне предсердий. В норме овальное окно зарастает, и тромбы, как правило, из вен попадают в легкие, минуя артериальное русло.

Тромбы, образующиеся в результате эмболии, иногда спонтанно растворяются под влиянием фибринолитической активности крови. Если это происходит быстро, неврологический дефицит может полностью регрессировать без каких-либо остаточных явлений. Если же тромб не растворяется в течение нескольких часов или дней, то клетки гибнут, и неврологический дефицит, как правило, уже необратим.

Гемодинамический инфаркт

Гемодинамический инфаркт развивается в результате **критического падения перфузионного давления** в дистальном сегменте артерии по причине стеноза проксимального сегмента. Инфаркты подобного типа обычно развиваются глубоко в белом веществе, в бассейнах кровоснабжения длинных пенетрирующих артерий. Получившаяся череда инфарктов выглядит на томограмме как цепочка из инфарктных очагов прямо посередине полуовала белого вещества.

Гемодинамический инфаркт встречается значительно реже, чем эмболический, однако известно, что риск инсульта увеличивается пропорционально степени стеноза сонных артерий. На самом деле сам гемодинамический инфаркт развивается лишь у небольшой части больных с медленно прогрессирующим стенозом сонных артерий. Это объясняется тем, что та область головного мозга, в которой существует высокий риск инфаркта, часто получает достаточный коллатеральный приток крови из ветвей противоположной внутренней сонной артерии и позвоночных артерий. Кроме того, начинают действовать артериальные анастомозы, по которым кровь из наружной сонной артерии перетекает во внутричерепные ветви внутренней сонной артерии (см. с.504). Истинная причина большего риска развития инсульта при выраженном стенозе состоит в том, что атеросклеротические бляшки в стенке сонной артерии чаще становятся источником эмболов и, следовательно, причиной инсульта.

Гемодинамические инфаркты обычно развиваются в **белом веществе полушарий мозга** (внутренняя водораздельная зона) (см. рис. 11.**21**). Они выглядят как цепочка из ишемических очагов, выложенная спереди назад. Ишемия коры головного мозга, напротив, почти всегда развивается из-за эмболии. Доказано, что недоразвитость виллизиева круга вследствие гипоплазии или отсутствия некоторых из артериальных сегментов служит предрасполагающим фактором к развитию гемодинамического инсульта. При полностью замкнутом виллизиевом круге один магистральный сосуд шеи может обеспечить кровью весь головной мозг!

Гемодинамический инфаркт отличается от эмболического инфаркта рядом характерных признаков, что облегчает дифференциальный диагноз. Гемодинамический инфаркт часто вызывает **мерцающий (ундулирующий) неврологический дефицит**, соответствующий колебаниям кровотока в постстенотическом сегменте артерии. Поскольку в такой ситуации общая перфузия головного мозга снижается медленно, то существует определенный временной промежуток, в течение которого уровень кровотока оказывается достаточным для сохранения структурного метаболизма головного мозга, но недостаточным для его полноценного функционирования. При эмболическом инфаркте, наоборот, уровень регионального кровотока падает ниже уровня, необходимого для сохранения структурной целостности мозговой ткани, совершенно внезапно (по крайней мере, в центре инфарктного очага). Это объясняет, почему неврологическая симптоматика при гемодинамической ишемии часто обращается вспять даже спустя долгое время, а при эмболическом инсульте этого не происходит.

Лакунарный инфаркт

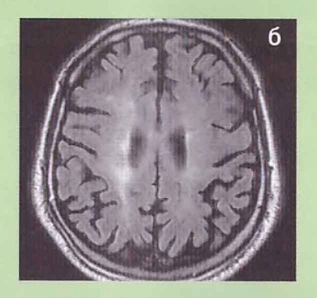
Лакунарные инфаркты развиваются **вследствии поражения мелких артерий** с прогрессирующим сужением их просвета и последующей окклюзией. Наиболее значимым фактором риска является артериальная гипертензия, которая приводит к гиалинозу сосудистой стенки мелких артерий. Чаще всего в него вовлекаются пенетрирующие, длинные и тонкие лентикулостриарные артерии. Поэтому очаги лакунарных инфарктов, как правило, располагаются во *внутренней капсуле, базальных ганглиях, белом веществе полушарий головного мозга* и *в мосту*. **Очаг поражения** в большинстве случаев имеет **сферическую или трубчатую форму**, а на КТ или МРТ выглядит округлым. Его размер, как правило, не превышает 10 мм в диаметре. Лакунарные инфаркты также возникают в бассейне пенетрирующих артерий ствола. В связи с тем, что лакунарный инфаркт обычно развивается у больных, страдающих артериальной гипертензией, он часто сочетается с микроангиопатическими изменениями белого вещества в глубоких отделах больших полушарий («*микроангиопатическая лейкоэнцефалопатия*», или *лейкоареоз*). Свежие очаги лакунарных инфарктов можно отличить от более старых очагов поражения только с помощью диффузионно-взвешенной МРТ или сравнив полученные данные с результатами предшествующих томографических исследований.

Клинический пример 1: гемодинамический инфаркт

Мужчина 72 лет, пенсионер, в течение многих лет страдал артериальной гипертензией и сахарным диабетом, однако в целом чувствовал себя неплохо. При последнем плановом обследовании у него был обнаружен высокий уровень холестерина в сыворотке. Однажды вечером на прогулке вместе со своей семьей он почувствовал тяжесть в левой руке и неустойчивость при ходьбе. Дочь отвезла его в больницу. Врач приемного покоя диагностировал левосторонний гемипарез с преобладанием в руке и снижение тонуса в левых конечностях. Была выявлена шаткость при ходьбе, связанная со слабостью в левой ноге, однако чувствительные нарушения отсутствовали.

Диффузионно-взвешенная МРТ головного мозга выявила множественные расположенные рядом друг с другом очаги острой ишемии в глубоких отделах белого вещества правого полушария, по форме напоминающие цепочку (рис. 11.**21** а, б). Эти очаги представляли собой инфаркты в зонах конечных артерий, развившиеся вследствие гемодинамической недостаточности. МР-ангиография (рис. 11.**21** в, г) и ультразвуковая допплерография (рис. 11.**21** д) обнаружили гемодинамически значимый (сужение просвета сосуда на 90–95%) стеноз правой внутренней сонной артерии. Сразу после завершения обследования была выполнена каротидная эндартерэктомия, которая прошла без осложнений. После операции полностью восстановилась двигательная функция (исчез гемипарез), и через неделю после поступления больной был выписан из стационара.





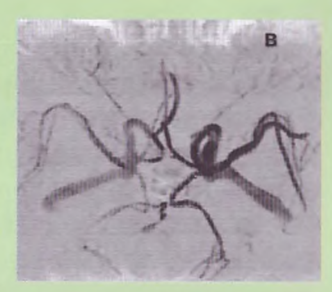






Рис. 11.21. Гемодинамический инфаркт вследствие стеноза высокой степени правой внутренней сонной артерии:
в — МР-ангиография артерий основания мозга. На потоко-чувствительном изображении правая внутренняя сонная артерия визуализируется хуже, чем та же артерия с левой стороны. Данные признаки позволяют предположить гемодинамически значимый стеноз проксимальнее зоны нарушенного кровотока; г — МР-ангиография с контрастным усилением (ВСА — внутренняя сонная артерия, НСА — наружная сонная артерия, ОСА — общая сонная артерия); д — цветовая допплерография выявляет высокую степень стеноза в зоне отхождения (истока) внутренней сонной артерии, с изъязвлением. Направление движения крови — слева направо, от общей сонной артерии к внутренней сонной артерии. Оттенок цвета указывает на скорость кровотока. Бляшка выглядит как участок темного цвета позади просвета сосуда, содержащего находящуюся в движении кровь. Красный участок в кратероподобном углублении (бляшка) свидетельствует о сохранении кровотока в этой зоне. Этот признак указывает на изъязвление (стрелка). (Изображение любезно предоставлено д-ром H. Krapf, Tübingen.)

Диагностика ишемии головного мозга

Цель обследования состоит в определении **расположения и распространенности очага ишемии** и, что наиболее важно, его **причины**. Только точное установление этиологии поражения позволит назначить правильное лечение, что в наиболее благоприятных случаях может приостановить прогрессирование инфаркта и избежать дальнейших рецидивов.

Обследование больного с ишемией головного мозга должно включать подробный сбор анамнеза, неврологический осмотр и общее физикальное исследование, а также лабораторные анализы, в том числе специфические лабораторные исследования, необходимые в данной клинической ситуации, и методы нейровизуализации. **КТ** и **МРТ** используют для выявления ишемического очага и исключения кровоизлияния (геморрагического инсульта) (см. ниже). Кроме того, локализация и внешние характеристики очага инфаркта могут помочь в определении его типа (эмболический/территориальный, гемодинамический или лакунарный, см. с.522–527) и этиологии (например, территориальный инфаркт в бассейне средней мозговой артерии, очевидно, имеет эмболическую природу, отсюда следует предположить, что эмбол, вероятно, попал в сосуд либо из развилки сонной артерии, либо из полостей сердца). Для определения причины инфаркта в план обследования следует включить методы исследования сердечной деятельности — **ЭКГ** и **эхокардиографию**, — которые позволяют диагностировать заболевания сердца, предрасполагающие к развитию ишемии головного мозга: например, снижение сердечного выброса вследствие аритмии, или любая из разнообразных причин застойной сердечной недостаточности, или интракардиальные тромбы как причина эмболии. Патологию в сосудах головного мозга можно выявить при помощи **ультразвукового допплерографического исследования экстракраниальных и интракраниальных сосудов**, а также с помощью **ангиографии**. Например, эти методы могут показать стеноз или атеросклеротическую бляшку, ставшую источником артерио-артериальной эмболии. Как правило, МР-ангиография в сочетании с ультразвуковым исследованием позволяют определить характер сосудистой патологии, однако иногда их необходимо дополнить цифровой субтракционной ангиографией.

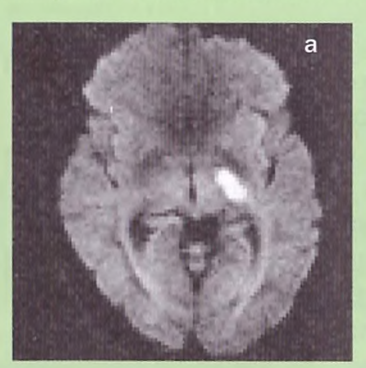
В следующем разделе представлено краткое описание каждого из основных методов диагностики.

Клинический пример 2: лакунарный инфаркт

Мужчина 58 лет, юрист, в течение многих лет страдал артериальной гипертензией. Первоначально артериальное давление хорошо контролировалось, однако в последние месяцы даже на фоне проводимого лечения отмечались многократные, длительные и представляющие опасность для больного эпизоды повышения артериального давления. Однажды ночью он проснулся с ощущением слабости в правой ноге, которая сохранялась только несколько минут и потом исчезла. На следующий день он чувствовал себя совершенно здоровым и, как обычно, пошел на работу. Вскоре, во время разговора с клиентом за чашкой кофе, он внезапно заметил, что кофе вытекает из правого угла рта, и он испытывает затруднения с правильным произношением слов. В тоже время он почувствовал сильную слабость в правой руке. Он ослаб настолько, что не смог встать и уйти. Секретарь вызвал скорую помощь, которая доставила больного в стационар.

Невролог в приемном покое диагностировал преимущественно брахио-фациальный правосторонний гемипарез без чувствительных нарушений. МРТ выявила причину поражения — небольшой очаг инфаркта в левой внутренней капсуле. Режим диффузионно-взвешенного изображения обнаружил острый ишемический процесс (рис. 11.**22 а**), а более высокое разрешение Т2-взвешенной МРТ позволило установить точную анатомическую локализацию очага (рис. 11.**22 б**).

Функциональные методы исследования сердечной деятельности не выявили какой-либо патологии. За две недели, которые больной провел в стационаре, ему подобрали гипотензивную терапию, позволившую лучше контролировать артериальное давление. Для предотвращения повторного инфаркта были назначены антиагреганты. К выписке у больного было отмечено выраженное, но неполное обратное развитие гемипареза, в связи с чем больной был переведен в реабилитационный центр.



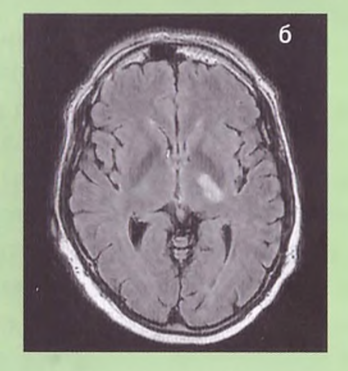


Рис. 11.**22. Лакунарный инфаркт в области левой внутренней капсулы:**
а — МРТ, диффузионно-взвешенное изображение. Очаг инфаркта в задней ножке внутренней капсулы и задней части таламуса выглядит, как зона выраженной гиперинтенсивности, что свидетельствует о свежем инфаркте. Изображение получено через 24 часа после начала заболевания; **б** — Т2-взвешенное изображение в режиме FLAIR (подавление сигнала от свободной воды) выявляет ту же гиперинтенсивную зону инфаркта в области внутренней капсулы и таламуса. Гиперинтенсивность Т2-изображения сохраняется спустя длительное время после острого развития инфаркта, поэтому для определения давности поражения изолированного применения Т2-взвешенного изображения недостаточно

Дополнительные методы исследования в диагностике ишемического поражения головного мозга

Компьютерная томография (КТ) выявляет зоны ишемии давностью не менее 2 часов после начала гипоперфузии. Впрочем, этот метод имеет исключительную информативность в диагностике внутричерепного кровоизлияния и позволяет увидеть его сразу после начала. Поэтому во всех случаях внезапного или подострого развития неврологической симптоматики необходимо как можно быстрее провести КТ, чтобы выявить или, наоборот, исключить кровоизлияние. Другие преимущества КТ перед МРТ — бóльшая доступность и меньшее время для получения изображения. Существенный недостаток КТ — невозможность обнаружить начальную фазу острой ишемии. Как правило, в этот период КТ не выявляет патологических изменений, хотя именно в это время еще возможна этиотропная терапия ишемии головного мозга. Кроме того, технические особенности КТ (разнообразные артефакты) часто не позволяют увидеть инфаркт в задней черепной ямке или изолированную ишемию корковых структур вплоть до поздних стадий заболевания либо вообще не показывает эти изменения. Если при КТ в начале заболевания патологические изменения не были выявлены, то через 24 часа целесообразно повторить исследование, так как в этот срок на КТ уже может проявиться очаг инфаркта, не различимый при первичном исследовании. Альтернативой может быть проведение МРТ сразу после получения отрицательного результата при первичной КТ.

Сегодня КТ-технологии позволяют увидеть сосудистую окклюзию в острой фазе (КТ-ангиография) или прекращение притока крови к определенной области мозга в отсутствие нарушений в мозговой ткани (перфузионная КТ). Возможности применения этих методов в клинической практике в настоящее время исследуются.

Раньше бытовало мнение, что введение контрастного препарата приводит к усугублению инфаркта, однако это никак не подтвердилось. Тем не менее, не следует вводить контрастный препарат без особой необходимости, кроме как в редких случаях в подострой фазе инфаркта. Дело в том, что инфарктный очаг начинает накапливать контрастный препарат строго на 4–6-й день после развития острой ишемии, когда происходит прорыв гематоэнцефалического барьера. Этот феномен вкупе с неточными анамнестическими данными может направить врача в неверном направлении и вызвать затруднения при дифференциальном диагнозе между опухолью, например, лимфомой, и инфарктом.

Магнитно-резонансная томография выявляет ишемическое поражение вещества мозга уже в первые минуты после ее развития. Так как в мембранах прекращают действовать ионные каналы, работа которых является энергетически зависимым процессом (цитотоксический отек), лишенные энергии мозговые клетки активно впитывают воду и набухают. Отек, в свою очередь, замедляет движение молекул воды в кровеносных сосудах в зоне инфаркта, и это замедление можно обнаружить сразу после начала ишемии с помощью диффузионно-взвешенных МР-последовательностей. В сочетании с традиционными МР-последовательностями диффузионно-взвешенная МРТ представляет собой исключительно надежный метод для выявления ишемии в ее ранней стадии. МРТ позволяет обнаружить недоступные для КТ инфаркты в веществе головного мозга у больных с преходящим или незначительным неврологическим дефицитом, например, изолированные корковые инфаркты в так называемых «немых» зонах мозга, к которым относятся ассоциативная кора лобной доли или правый островок. Также хорошо на МРТ видны инфаркты в стволе мозга. Кроме того, на МРТ хорошо различимы мозговые сосуды, — как экстракраниальные, так и интракраниальные. Магнитно-резонансная ангиография (МР-ангиография) — безопасный неинвазивный метод исследования, чего нельзя сказать о традиционной ангиографии с внутриартериальным введением контрастного препарата. Качество МР-ангиографии, однако, несколько уступает цифровой субтракционной ангиографии. МРТ имеет два основных недостатка: ограниченную доступность в неотложных ситуациях и довольно большую продолжительность исследования, что повышает вероятность артефактов, связанных с движением больного.

Среди всех методов нейровизуализации **цифровая субтракционная ангиография** (то есть получение изображения сосудов головного мозга после внутривенного введения контрастного препарата и компьютерной обработки данных) до сих пор остается наилучшим методом выявления структурных патологических изменений внутри экстракраниальных и интракраниальных сосудов. Однако при проведении исследования имеется определенный риск развития инсульта или других осложнений, поэтому показания к этому методу постепенно сужаются и включают лишь небольшую группу особых клинических ситуаций. Безопасной альтернативой этого метода служит сочетание ультразвукового исследования и МР-методик. Так как ангиография не позволяет увидеть ткань мозга, то результаты этого метода могут лишь косвенно указать на очаг инфаркта в веществе мозга.

Ультразвуковое исследование (допплерография) применяется как рутинный метод диагностики для выявления ишемии головного мозга. Современные цветовые методики допплерографии обеспечивают быстрое, безопасное и надежное определение состояния сосудов шеи с количественной оценкой стеноза даже при его минимальной выраженности (рис. 11.21). Состояние некоторых внутричерепных сосудов можно определять путем ультразвуковой допплерографии через кости черепа (то есть транскраниально), однако надежность этого метода не достаточно высока.

Радиоизотопные исследования. Кроме описанных выше методов исследования головного мозга и его сосудов, современная ядерная медицина предлагает функциональные методы исследования, включающие оценку регионального церебрального кровотока. Наиболее важные функциональные методы исследования — **это позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ) и однофотонная эмиссионная компьютерная томография (ОФЭКТ).** В последние годы разработаны усовершенствованные техники МРТ и КТ для исследования регионарного церебрального кровотока. В заключение следует отметить, что в большинстве случаев причиной инсульта становится эмболия, а не предшествующий дефицит регионарного кровотока, поэтому исследование кровотока с целью профилактики инсульта в целом не целесообразно. Таким образом, оценка регионарного церебрального кровотока при помощи любых из вышеописанных методов показана только в отдельных клинических ситуациях.

Синдромы ишемии в бассейнах отдельных мозговых сосудов

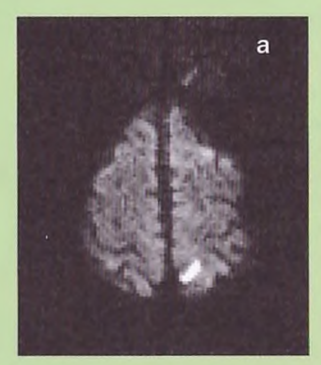
Динамика клинических проявлений ишемии, например, характер изменения клинической картины, зависит преимущественно от типа инфаркта (эмболический, гемодинамический или лакунарный, см. выше), однако особенности неврологических нарушений зависят от локализации поражения. В следующих разделах будут рассмотрены наиболее важные цереброваскулярные синдромы, обусловленные окклюзией отдельных артерий, кровоснабжающих головной мозг.

Клинический пример 3: применение методов нейровизуализации для проведения дифференциального диагноза в неврологии

Этот пример иллюстрирует проведение дифференциального диагноза заболеваний нервной системы путем тщательного сопоставления данных, полученных при использовании различных методов исследования, включая сбор анамнеза, физикальное обследование и дополнительные методы исследования. Собрав анамнез и проведя физикальное исследование, порой можно весьма точно определить место поражения, однако для определения этиологии поражения обычно требуется учитывать дополнительные лабораторные методы исследования и методы нейровизуализации.

Мужчина 59 лет, школьный учитель, считавший себя здоровым, внезапно почувствовал слабость в правой половине тела, особенно выраженную в правой ноге, однако эти нарушения сохранялись в течение недолгого времени, и вскоре он забыл об этом. Во время этого эпизода он отмечал преходящие чувствительные расстройства в обеих ногах. На МРТ головного мозга диффузионно-взвешенное (рис. 11.**23 а**) и Т2-взвешенное изображение (не показано) обнаружили небольшой свежий очаг инфаркта в левой теменной доле. МР ангиография (рис. 11.**23 б, в**) и внутриартериальная цифровая субтракционная ангиография (рис. 11.**23 г, д**) выявили стеноз высокой степени в левой внутренней сонной артерии с кальцификацией. Инфаркт, вероятно, был вызван транзиторной гемодинамической недостаточностью, обусловленной стенозом внутренней сонной артерии. Очаг инфаркта вполне объяснял развитие преходящего правостороннего гемипареза, однако он никак не объяснял чувствительные нарушения в левой ноге, которые могли бы быть обусловлены гипоперфузией в бассейне правой передней мозговой артерии. Поскольку этот сосуд, как правило, не является ветвью левой внутренней сонной артерии, необходимо было найти второй источник ишемии головного мозга.

Описанное выше поражение левой внутренней сонной артерии не отразилось на состоянии правой внутренней сонной артерии, в которой патологических изменений выявлено не было. Однако МР-ангиография обнаружила, что обе передние мозговые артерии получали кровь от левой внутренней сонной артерии. Это оказался один из вариантов анатомического строения, сочетающийся с гипоплазией начального («предкоммуникационного») сегмента левой передней мозговой артерии (левый А1 сегмент). Таким образом, все симптомы, выявленные у больного, объяснялись стенозом левой внутренней сонной артерии, включая чувствительные нарушения в левой ноге, обусловленные гипоперфузией в бассейне правой передней мозговой артерии. Точная диагностика в этом случае была бы невозможной без использования методов нейровизуализации сосудов головного мозга.



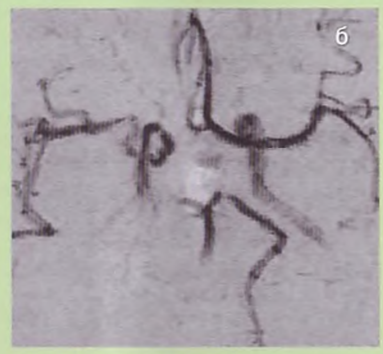
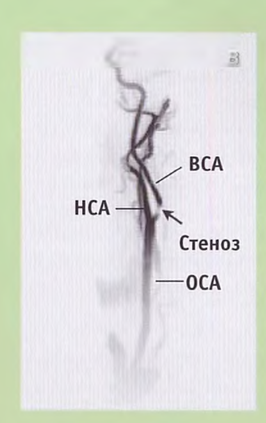
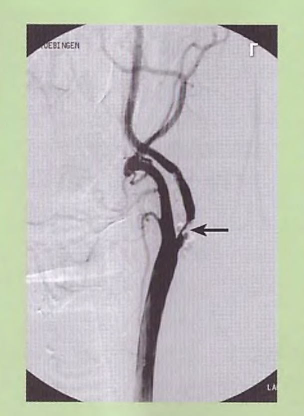
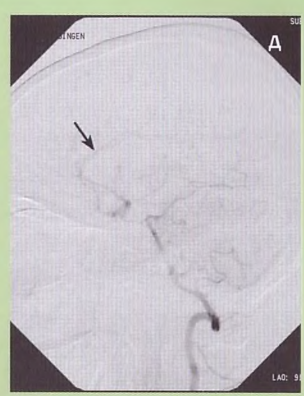


Рис. 11.**23. Инфаркт в бассейне левой передней мозговой артерии и транзиторная ишемия в каротидной системе справа из-за стеноза левой внутренней сонной артерии тяжелой степени**:

а — МРТ, диффузионно-взвешенное изображение. Область патологической гиперинтенсивности сигнала выявляется в парасагиттальной части левой постцентральной извилины и указывает на острую ишемию в бассейне левой передней мозговой артерии; **б** — МР-ангиография артерий на основании мозга. Обе передние мозговые артерии получают кровь из левой внутренней сонной артерии;







в — МР-ангиография сосудов шеи с контрастным усилением. Выявляется стеноз левой внутренней сонной артерии тяжелой степени в месте ее истока, который, вероятно, послужил причиной эмболического инфаркта в каротидной системе слева (правосторонний гемипарез с преимущественным поражением ноги). Кроме двигательных нарушений, у больного также отмечались расстройства чувствительности в левой ноге, вероятно, обусловленные преходящим нарушением кровообращения в правой передней мозговой артерии. Так как у больного обе передние мозговые артерии начинаются от внутренней сонной артерии, симптомы поражения обоих полушарий мозга в данном случае могут быть обусловлены одной причиной (стеноз левой внутренней сонной артерии) (ВСА — внутренняя сонная артерия, НСА — наружная сонная артерия, ОСА — общая сонная артерия); **г** — внутриартериальная цифровая субтракционная ангиография демонстрирует стеноз левой внутренней сонной артерии тяжелой степени (показано стрелкой); **д** — ангиографическое изображение, полученное после введения контрастного препарата в одну из позвоночных артерий, выявляет дополнительные признаки стеноза внутренней сонной артерии: кровь через базилярную артерию течет в ретроградном направлении в заднюю соединительную артерию; перикаллезная артерия (показана стрелкой) получает кровь из задней соединительной артерии и поэтому становится видна только после введения контрастного препарата в позвоночную артерию. Задняя соединительная артерия служит связующим звеном между каротидной и вертебрально-базилярной системами (поддерживает сообщение между внутренней сонной артерией и задней мозговой артерией)

Клинический пример 4: тромболиз при окклюзии средней мозговой артерии

Мужчина 69 лет поступил в офтальмологическое отделение стационара для планового лечения. В процессе предоперационного обследования у больного внезапно развилась левосторонняя гемиплегия. Экстренная КТ головного мозга не выявила патологических изменений, поэтому, через 15 минут после предыдущего исследования была проведена МРТ с визуализацией кровеносных сосудов (МР-ангиография) и диффузионно-взвешенной последовательностью. На МРТ была обнаружена причина острой левосторонней гемиплегии — дистальная окклюзия основного ствола правой средней мозговой артерии (рис. 11.**24 а**). Диффузионно-взвешенная последовательность не выявила признаков необратимого поражения вещества мозга (очаг инфаркта) (рис. 11.**24 б**).

Больной был переведен в неврологическое отделение. Так как с момента появления неврологических нарушений прошло менее трех часов и признаки крупного очага необратимого поражения паренхимы мозга отсутствовали (по данным методов нейровизуализации), было принято решение о проведении внутриартериального тромболиза. Больному была проведена ангиография, продемонстрировавшая окклюзию сосуда (рис. 11.**24 в, г**). Затем в среднюю мозговую артерию проксимальнее тромба был введен микрокатетер, и через него введена урокиназа в дозе 1 млн ЕД (рис. 11.**24 д**). В результате произошло полное растворение тромба (рис. 11.**24 е, ж**), что привело к полному обратному развитию гемиплегии, однако на МРТ по-прежнему был виден кортикальный инфаркт в островковой (инсулярной) области (рис. 11.**24 з**). Через 8 дней после острого начала заболевания больной был выписан из стационара и в дальнейшем лечился амбулаторно.



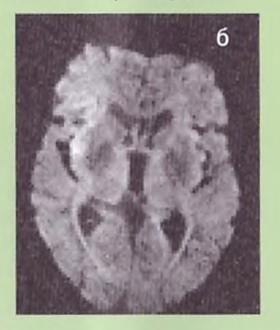
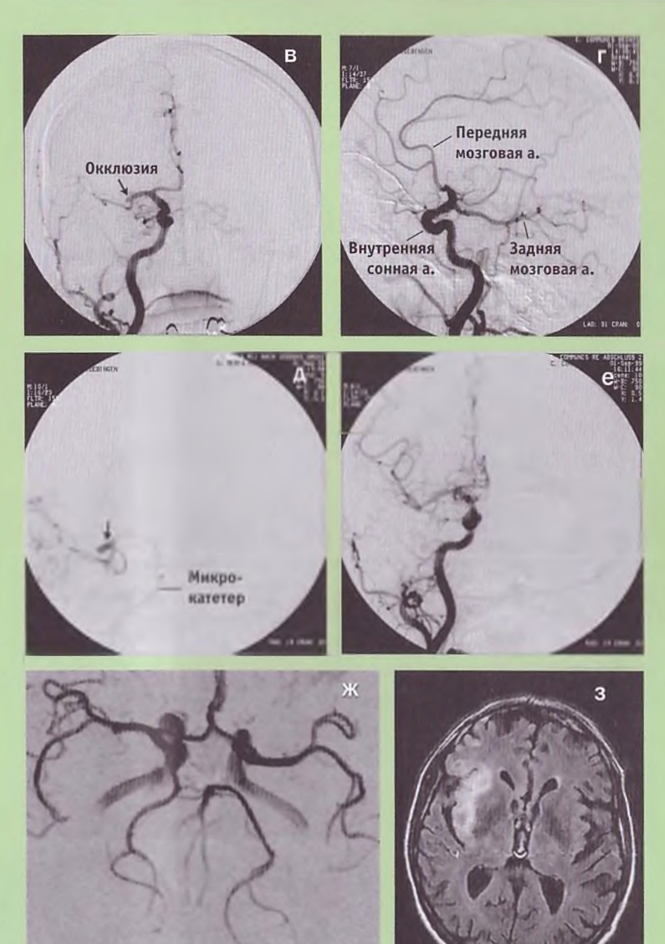


Рис. 11.**24. Тромболиз при острой тромботической окклюзии основного ствола правой средней мозговой артерии:**
а — МР-ангиография артерий основания мозга. Выявляется «перерыв» в правой средней мозговой артерии, указывающий на окклюзию; **б** — МРТ, диффузионно-взвешенное изображение. В зоне гиперинтенсивности сигнала в правой островковой (инсулярной) области коры видно лишь небольшое нарушение диффузии. Признаки необратимого ишемического повреждения вещества мозга (то есть инфаркта) отсутствуют;
в и г — внутриартериальная цифровая субтракционная ангиография в переднезадней (**в**) и боковой (**г**) проекциях после введения контрастного препарата в правую общую сонную артерию. Выявляется окклюзия основного ствола средней мозговой



артерии дистальнее места отхождения крупной височной ветви. Передняя и задняя мозговые артерии на боковых снимках визуализируются лучше, чем в норме, из-за отсутствия наблюдаемого в норме «затемнения» от ветвей средней мозговой артерии; **д** — микрокатетер введен через внутреннюю сонную артерию в среднюю мозговую артерию. Кончик микрокатетера стоит над тромбом (показано стрелкой). Через катетер введена урокиназа;

е — ангиограмма, полученная примерно через 90 мин после проведенного тромболиза, подтверждает восстановление кровотока в средней мозговой артерии;

ж — на контрольной МР-ангиографии (после тромболиза) видна реканализация средней мозговой артерии (по сравнению с **б**);

з — Т2-взвешенное изображение в режиме FLAIR: несмотря на быструю реканализацию правой средней мозговой артерии виден очаг инфаркта, охватывающий часть инсулярной коры. Признаки поражения нижележащего белого вещества отсутствуют. В данном случае быстрое проведение тромболитической терапии, вероятно, позволило предотвратить формирование обширного очага инфаркта

Клинический пример 5: тромболиз тромба в базилярной артерии

Студентка 27 лет во время прогулки на велосипеде внезапно почувствовала головокружение. Когда она уже не могла оставаться на велосипеде, она спешилась и села на обочине дороги. Вскоре появились тошнота и неоднократная рвота. Водитель, проезжавший мимо, остановился и вышел, чтобы предложить ей свою помощь, однако молодая женщина не смогла вразумительно ответить на его вопросы, бормотала что-то невнятное и вскоре потеряла сознание. Водитель вызвал скорую помощь, которая доставила больную в стационар.

При поступлении больная была без сознания; в ответ на болевые раздражение отдергивала только правые конечности, что позволило предположить левосторонний гемипарез. Зрачки были равны. Дежурный врач приемного отделения назначил КТ головного мозга для исключения внутричерепного кровоизлияния. КТ не выявила патологических изменений, в связи с чем была в экстренном порядке проведена МРТ с визуализацией сосудов мозга (МР-ангиография) (рис. 11.**25 а**) и диффузионно-взвешенной последовательностью (рис. 11.**25 б**). Была обнаружена причина неврологических нарушений — тромбоз базилярной артерии (рис. 11.**25 а**). Необратимое повреждение паренхимы мозга отсутствовало (рис. 11.**25 б**). Традиционная селективная церебральная ангиография подтвердила дистальную окклюзию базилярной артерии (рис. 11.**25 в**, **г**). Проходимость развилки базилярной артерии и двух задних мозговых артерий не была нарушена: кровь поступала в эти сосуды из сонных артерий через задние соединительные артерии (рис. 11.**25 д, е**). Через микрокатетер, подведенный к тромбу (рис. 11.**25 ж**), было введено 100 мг рТАП, который растворил большую часть тромба (рис. 11.**25 з**). Это сопровождалось полным исчезновением неврологических нарушений через 2 дня. Однако контрольная МРТ, проведенная после тромболиза, выявила небольшие очаги инфарктов в области моста и мозжечка (рис. 11.**25 и, к**). Тщательное диагностическое обследование так и не обнаружило причину тромбоза базилярной артерии. При выписке из стационара через 15 дней после поступления у больной не было никаких неврологических нарушений.





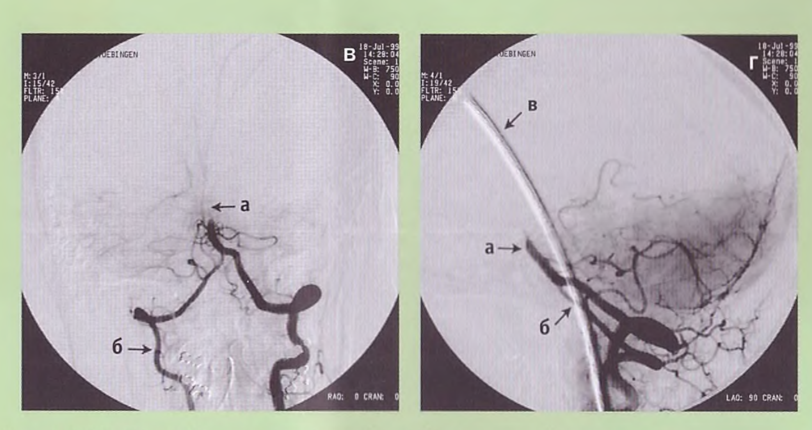
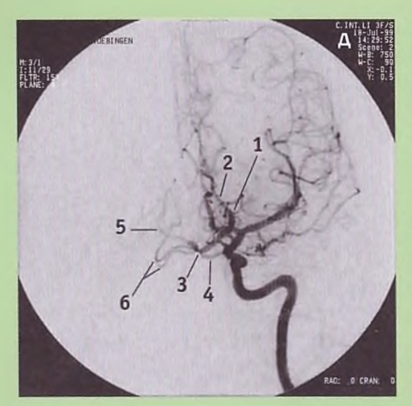


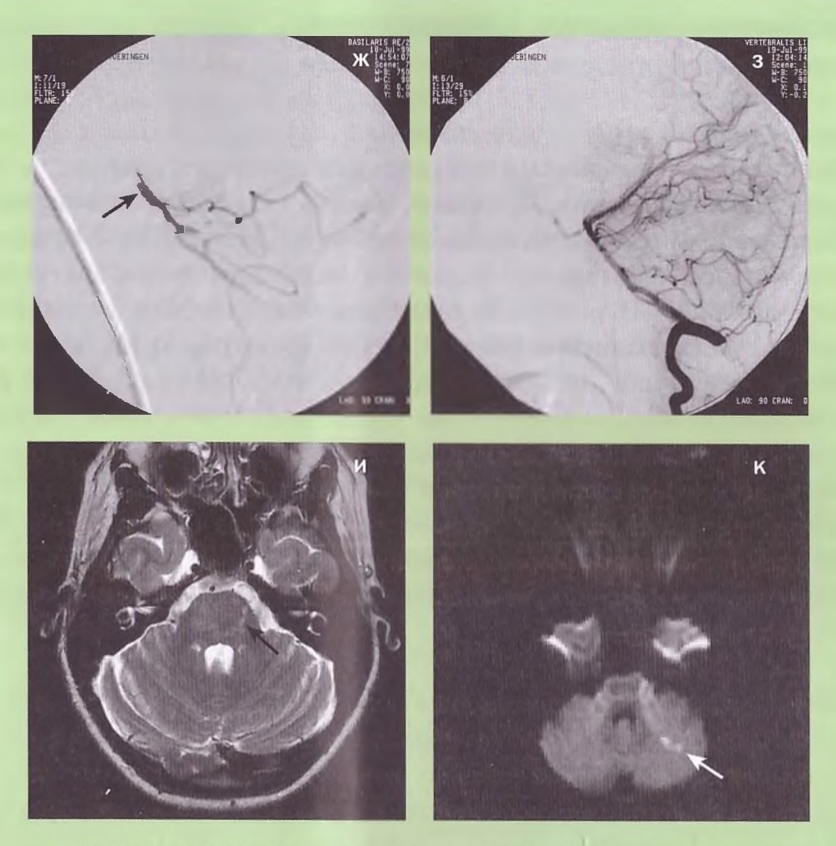
Рис. 11.**25**. **Тромболиз при тромбозе базилярной артерии**:
а — первичная МР-ангиограмма демонстрирует отсутствие кровотока в дистальной части базилярной артерии (артериальный сегмент, подвергшийся окклюзии, обозначен пунктирными линиями). Кровь поступает в развилку базилярной артерии из каротидной системы через виллизиев круг; **б** — диффузионно-взвешенное изображение головного мозга не выявляет патологических изменений. Несмотря на окклюзию базилярной артерии, очаг инфаркта в веществе мозга отсутствует. Относительное повышение интенсивности сигнала в области ствола мозга представляет нормальное явление, сигнал исходит от средних ножек мозжечка. Яркие области в височных долях обусловлены артефактом; **в** и **г** — цифровая субтракционная ангиография после введения контрастного препарата в левую позвоночную артерию, переднезадняя (**в**) и боковая (**г**) проекции. Обнаруживается окклюзия дистальной части базилярной артерии (показано стрелкой — 1). Нарушение кровотока в базилярной артерии вызывает заброс контрастного препарата в противоположную (правую) позвоночную артерию (показано стрелкой — 2). Так как проходимость передней и задней нижней мозжечковых артерий не нарушена, в нижней части мозжечка визуализируется кровоток в сосудах. Однако верхняя мозжечковая артерия расположена дистально от места обструкции, поэтому кровоток через сосуды верхней части мозжечка не визуализируется. На изображении (**г**) виден артефакт — ЭКГ-кабель, не убранный с тела больного (показано стрелкой — 3);

продолжение на следующих страницах





д и **е** — цифровая субтракционная ангиография после введения контрастного препарата в левую внутреннюю сонную артерию. Крупная задняя соединительная артерия (1) поставляет кровь в левую заднюю мозговую артерию (2) из каротидной системы. Верхняя часть базилярной артерии (3) также заполняется контрастным препаратом, ретроградно поступающим из начального сегмента задней мозговой артерии (Р1-сегмент). К сосудам, заполняющимся контрастным препаратом из базилярной артерии, относятся левая верхняя мозжечковая артерия (4), правая задняя мозговая артерия (5), а также сдвоенные правые верхние мозжечковые артерии (6). Видимый дефект заполнения правой задней мозговой артерии обусловлен «смыванием» контрастного препарата кровью без контрастного препарата, затекающей в этот сосуд из каротидной системы через заднюю соединительную артерию (что было независимо подтверждено путем введения контрастного препарата в правую внутреннюю сонную артерию (не показано на рисунке));



ж — суперселективная микрокатетеризация базилярной артерии. Кончик микрокатетера располагается проксимально от тромба (показано стрелкой). Через катетер введено 100 мг рТАП (рекомбинантный тканевый активатор плазминогена); **з** — изображение получено в динамике через 90 мин после введения рТАП: отмечена полная реканализация базилярной артерии; **и, к** — контрольная МРТ через 2 дня после тромболиза. На момент исследования неврологические нарушения отсутствуют; **и** — Т2-взвешенное изображение выявляет небольшой очаг поражения в левой части ствола (показано стрелкой), более обширные очаги инфаркта отсутствуют; **к** — диффузионно-взвешенное изображение выявляет небольшой очаг поражения в левом полушарии мозжечка (показано стрелкой)

Сосудистые синдромы с поражением полушарий большого мозга

Синдромы ишемии в каротидном бассейне

Ишемия головного мозга наиболее часто возникает в бассейне внутренней сонной артерии. Причиной обычно становится кардиогенная эмболия либо артерио-артериальная эмболия (источником эмбола становятся атеросклеротические бляшки в области развилки внутренней сонной артерии). В редких случаях причиной ишемии оказывается первичное заболевание стенки внутренней сонной артерии, такое как фиброзно-мышечная дисплазия и травматическое или спонтанное расслоение внутренней сонной артерии, приводящее к окклюзии. Расслоение, как правило, спонтанное, представляет собой частую причину окклюзии внутренней сонной артерии в молодом возрасте.

Развитие ишемии возможно в бассейне любой из ветвей (или в бассейне всех ветвей) внутренней сонной артерии. Кратко рассмотрим неврологические нарушения, возникающие в результате ишемии в бассейне каждого из сосудов.

Глазная артерия. Небольшие эмболы могут проходить через глазную артерию и вызывать окклюзию центральной артерии сетчатки, приводя к ишемии сетчатки и возникновению мононуклеарной слепоты (слепота на один глаз). Клинические проявления, как правило, носят преходящий характер (*amaurosis fugax* — преходящая слепота), поскольку эмбол обычно подвергается спонтанному лизису (растворению). Развитие стойкой слепоты наблюдается лишь в исключительных случаях. Обструкция проксимального отдела глазной артерии не вызывает развития транзиторной мононуклеарной слепоты, так как кровь также поступает в центральную артерию сетчатки через коллатерали из наружной сонной артерии.

Задняя соединительная артерия. Следующие ветви внутренней сонной артерии — задняя соединительная артерия и передняя ворсинчатая артерия. Эмбол, попадающий в заднюю соединительную артерию, вызывает ишемию в бассейне задней мозговой артерии (см. ниже) или в таламусе. Клинические проявления включают развитие *контралатеральной гомонимной гемианопсии и/или симптомов поражения таламуса* (см. с.547).

Передняя ворсинчатая артерия. Передняя ворсинчатая артерия кровоснабжает медиальную часть височной доли, включая гиппокамп, колено внутренней капсулы, зрительный тракт и зрительную лучистость (частично). Клинические проявления ишемии в бассейне передней ворсинчатой артерии включают *контралатеральный гемипарез и гемигипестезию*, а также *контралатеральную гомонимную гемианопсию*. По клиническим проявлениям инфаркт в бассейне передней ворсинчатой артерии бывает трудно отличить от инфаркта в бассейне лентикулостриарной артерии. Ишемия медиальной части височной доли указывает на поражение передней ворсинчатой артерии; она не всегда выявляется на КТ, но с высокой вероятностью может быть обнаружена при МРТ.

Бифуркация внутренней сонной артерии. Эмболическая окклюзия внутренней сонной артерии в зоне бифуркации приводит к прекращению кровотока из внутренней сонной артерии в среднюю мозговую и переднюю мозговую артерии, что представляет опасность для жизни больного. В таком случае виллизиев круг не может обеспечить коллатеральные пути притока крови в среднюю мозговую артерию. Как правило, результатом окклюзии становится *обширный инфаркт в бассейне средней мозговой артерии* с развитием соответствующих неврологических нарушений (см. ниже). С другой стороны, кровь в переднюю мозговую артерию может поступать из противоположной передней мозговой артерии через переднюю соединительную артерию. Если это невозможно из-за гипоплазии передней соединительной артерии, или если эмбол расположен дистальнее места отхождения передней соединительной артерии, тогда *формируется второй очаг инфаркта в бассейне передней мозговой артерии* (см. ниже). Кроме того, в этом случае очаг инфаркта в бассейне средней мозговой артерии отличается большим размером, поскольку также нарушается коллатеральное кровоснабжение этой области мозга через поверхностные лептоменингеальные анастомозы.

Наряду с появлением тяжелых неврологических нарушений (см. ниже), быстрое развитие отека в зоне инфаркта (цитотоксический отек) приводит к быстрому повышению *внутричерепного давления*, поэтому стойкая окклюзия внутренней сонной артерии в зоне развилки обычно заканчивается летальным исходом. Однако не следует забывать, что эмболический инсульт представляет собой динамическое событие. При помощи эндогенного плазмина эмбол подвергается спон-

танному лизису, даже если кровоток через пострадавший сосуд отсутствует. Результат взаимодействия этих двух разнонаправленных процессов может быть двояким. В случае преобладания тромболиза происходит спонтанная реканализация артерии и, вероятно, с распространением мелких обломков сгустка крови в дистальном направлении. А если преобладает тромбообразование, то возникает стойкая окклюзия артерии.

Средняя мозговая артерия. Эмбол в бассейне средней мозговой артерии — наиболее частая причина ишемии головного мозга. Клинические проявления зависят от локализации сосудистой окклюзии.

Окклюзия основного ствола. От основного ствола средней мозговой артерии под прямым углом отходят мелкие лентикулостриарные артерии. Они кровоснабжают базальные ганглии и внутреннюю капсулу. В сильвиевой борозде средняя мозговая артерия делится на основные ветви, которые кровоснабжают обширные зоны лобной, теменной и височной долей (см. рис. 11.4).

Окклюзия основного ствола средней мозговой артерии приводит к гибели нейронов в области базальных ганглиев и вскоре после этого — к развитию некроза в области внутренней капсулы. Из-за недостаточного развития коллатерального кровообращения базальные ганглии крайне уязвимы перед ишемией. Различная переносимость ишемии зависит не только от факторов кровообращения, но также и от собственных свойств нейронов в различных областях мозга.

Поскольку средняя мозговая артерия кровоснабжает обширные области полушарий головного мозга, то окклюзия ее основного ствола влечет за собой разнообразные неврологические нарушения, в частности *контралатеральный, преимущественно брахиофациальный гемипарез и гемигипестезию*, иногда возникают *контралатеральная гомонимная гемианопсия* и *нарушение высших психических функций*, в том числе моторная/сенсорная афазия, акалькулия, аграфия и моторная апраксия — при поражении доминантного полушария; и конструктивная апраксия и, возможно, анозогнозия — при поражении недоминантного полушария. В острой фазе инфаркта может наблюдаться *поворот головы в противоположную сторону* (по отношению к очагу поражения), а также *фиксированный поворот взора в противоположную сторону* (*deviation conjugee*).

Крупные очаги инфаркта в бассейне средней мозговой артерии, сопровождающиеся развитием обширного отека мозга, как правило, становятся причиной *внутричерепной гипертензии*, которая без лечения приводит к летальному исходу.

Окклюзия периферических ветвей средней мозговой артерии становится причиной инфаркта в соответствующих областях мозга. В зависимости от этого меняются и неврологические проявления, они наиболее выражены при вовлечении центральной области (развивается *контралатеральный моторный и/или сенсорный дефицит*). Ишемия в периинсулярной области левого (доминантного) полушария, особенно в области нижней лобной извилины или угловой извилины, приводит к развитию *моторной* или *сенсорной афазии* (с.453–456). Нарушение высших психических функций, обусловленное поражением соответствующих областей в правом полушарии (*конструктивная апраксия, анозогнозия*), менее очевидно и может обнаружиться только при тщательном обследовании. Так как наружная граница между бассейнами средней мозговой и задней мозговой артерий непостоянна, то средняя мозговая артерия в некоторых случаях кровоснабжает и часть зрительной лучистости. В таких случаях окклюзия ветви средней мозговой артерии может приводить к *контралатеральной гомонимной гемианопсии*. Инфаркты в префронтальной или ростральной височной области протекают бессимптомно («молчащие» инфаркты).

Передняя мозговая артерия. Инфаркты в бассейне передней мозговой артерии встречаются относительно редко (10–20% от всех инфарктов головного мозга). Они могут быть односторонними или двусторонними в зависимости от особенностей строения сосудистой системы. Двусторонние инфаркты нередко возникают, когда обе передние мозговые артерии отходят от одной внутренней сонной артерии. Эмболы, отрывающиеся от атеросклеротической бляшки в области развилки сонной артерии, могут быстро закупоривать обе передние мозговые артерии (см. клинический пример 3, с.531). Реже встречается такая особенность строения сосудистой системы, при которой имеется только одна передняя мозговая артерия, представляющая анатомический вариант нормы. Другими причинами инфаркта в бассейне передней мозговой артерии являются аневризмы передней соединительной артерии и стеноз воспалительной/инфекционной этиологии, часто развивающийся в перикаллезном сегменте передней мозговой артерии.

Односторонние инфаркты в бассейне передней мозговой артерии часто протекают бессимптомно («молчащие» инфаркты). Очаг инфаркта редко захватывает отдаленную ростральную часть бассейна передней мозговой артерии, потому что между сосудами обоих полушарий присутствуют многочисленные анастомозы. Однако в своей задней части бассейны двух передних мозговых артерий разделены серпом мозга так, что ни одно из полушарий не получает кровь из коллатеральных сосудов другого полушария. Возможными клиническими проявлениями инфаркта в этой (центральной) области являются *гемипарез с преимущественным поражением мышц ноги, изолированный парез мышц ноги и парапарез* (при двусторонних инфарктах). Этим нарушениям обычно свойственен преходящий характер, потому что кровоток быстро восстанавливается через коллатеральные сосуды от задней мозговой артерии. Поражение медиальной поверхности лобной доли одного полушария обычно не приводит к развитию выраженного неврологического дефицита. Однако двустороннее поражение влечет за собой очень тяжелое *нарушение мотиваций (побуждений)*: больной перестает участвовать в какой-либо нормальной повседневной активности, становится совершенно апатичным и большую часть дня проводит в постели. Эти проявления часто сопровождаются другими *психическими расстройствами, нейропсихологическим дефицитом* (апраксия), *нарушением функции мочевого пузыря* (недержание мочи) и *появлением патологических («примитивных») рефлексов* — хватательного, сосательного и ладонно-подбородочного.

Синдромы ишемии в вертебрально-базилярной системе

Ишемия в вертебрально-базилярной системе, как и ишемия в каротидной системе, чаще всего обусловлена **эмболией**. Бо́льшая часть эмболов отрывается от атеросклеротических бляшек, расположенных в стенке позвоночной артерии. В то время как в общей сонной артерии атеросклеротические бляшки чаще формируются в области развилки, в позвоночной артерии нет излюбленных мест образования атеросклеротических бляшек, поэтому атеросклеротические бляшки могут образовываться на любом участке позвоночной артерии.

Этот факт затрудняет точную **локализацию источника эмболии**. Кроме того, атеросклеротические бляшки в правой или левой позвоночной артериях могут оказаться источниками эмболов, которые попадут в базилярную артерию или заднюю мозговую артерию на любой стороне. Вовлечение задней нижней мозжечковой артерии позволяет

угадать сторону поражения, поскольку в таком случае этот сосуд является прямым завершением соответствующей гипоплазированной позвоночной артерии. В поиске источника эмбола существенным подспорьем становятся методы нейровизуализации. Стеноз позвоночной артерии, как и стеноз внутренней сонной артерии, как правило, становятся причиной инсульта, но не за счет уменьшения перфузии, а лишь как источники эмболии. До сих пор не установлено, в какой мере кардиогенные эмболы могут быть ответственны за ишемию в вертебрально-базилярной системе.

Позвоночные и базилярная артерии, наряду с другими структурами головного мозга, кровоснабжают и ствол мозга. Так как ствол мозга контролирует многие жизненно важные функции, включая дыхание и деятельность сердечно-сосудистой системы, **стволовой инфаркт** часто имеет гораздо более серьезные последствия, чем инфаркт в бассейне внутренней сонной артерии. Окклюзия базилярной артерии, включая область ее развилки, всегда заканчивается летальным исходом. Кроме того, в связи с ограниченностью пространства в задней черепной ямке даже относительно небольшие инфаркты в мозжечке могут стать причиной значительного повышения внутричерепного давления и создать угрозу для жизни из-за раздавливания отечной тканью мозга самой себя в узком пространстве. Если очаг инфаркта сдавливает водопровод или IV желудочек, то возможно развитие окклюзионной гидроцефалии, которая приведет к еще большему повышению внутричерепного давления. Спасти жизнь больного в этих случаях может экстренное нейрохирургическое вмешательство в объеме наружного дренирования желудочков, иногда в сочетании с декомпрессией задней черепной ямки.

Базилярная артерия. Две позвоночные артерии перед стволом мозга сливаются и образуют базилярную артерию. Эта артерия дает начало многочисленным ветвям к стволу мозга, передней нижней мозжечковой артерии и верхней мозжечковой артерии (с.503), а на уровне моста мозга делится на две задние мозговые артерии (развилка базилярной артерии). Сосудистые синдромы, вызванные окклюзией пенетрирующих или огибающих ветвей базилярной артерии, описаны в главе 4; синдромы, вызванные окклюзией мозжечковых артерий, представлены на с.548.

Задняя мозговая артерия. Артерии, соседствующие с развилкой базилярной артерии, имеют особое клиническое значение, так как их

перфорирующие ветви кровоснабжают средний мозг и таламус. Инфаркт среднего мозга вследствие окклюзии развилки базилярной артерии всегда приводит к летальному исходу.

Эмболическая окклюзия базилярной артерии или проксимального (P1) сегмента задней мозговой артерии не всегда вызывает ишемию в периферической части бассейна задней мозговой артерии, поскольку коллатеральное кровообращение из внутренней сонной артерии через заднюю соединительную артерию часто может компенсировать кровоток дистальнее места окклюзии. Таким образом, окклюзию базилярной артерии (эмболическую или тромботическую) нельзя исключать лишь на основании нормальных результатов КТ головного мозга или ультразвуковой допплерографии!

Из многочисленных пенетрирующих ветвей задней мозговой артерии рассмотрим подробнее несколько наиболее крупных артерий.

- *Медиальная и латеральная задние ворсинчатые артерии.* Ишемия в бассейне этих артерий обычно приводит к ишемии во всем бассейне задней мозговой артерии, поэтому относительно мало известно о неврологических нарушениях, вызванных изолированной окклюзией этих мелких артерий. Неврологические нарушения, описанные при изолированной окклюзии латеральной задней ворсинчатой артерии, включают гомонимную квадрантную гемианопсию вследствие инфаркта в области латерального коленчатого тела, гемианестезию и нарушение высших психических функций (транскортикальная афазия, амнезия). Изолированная окклюзия медиальной задней ворсинчатой артерии встречается еще реже и по имеющимся данным вызывает поражение среднего мозга, приводящее к нарушению функции глазодвигательного нерва.
- *Корковые ветви задней мозговой артерии.* Окклюзия одной или нескольких корковых ветвей задней мозговой артерии может вызывать широкий спектр неврологических нарушений. Это связано не только с тем, что ход этих сосудов может значительно варьировать, но также и с различной протяженностью бассейна задней мозговой артерии. Расположение границы бассейнов задней и средней мозговых артерий различно, размеры двух бассейнов находятся в обратной зависимости. В случае фокального коркового инфаркта важно определить, в бассейне какого из сосудов находится очаг поражения, так как это, в свою очередь, позволит определить возможный источник эмболии. Если поражение локализуется в бассейне средней мозговой артерии, то источником эмбола, вероятно, является развилка общей сонной арте-

рии на стороне поражения. Если же предполагается поражение в бассейне задней мозговой артерии, то эмбол, вероятно, попал в этот сосуд из ипсилатеральной или контралатеральной позвоночной артерии.

- *Артерия шпорной борозды.* В клиническом отношении это наиболее важная ветвь задней мозговой артерии, так как она обеспечивает кровоснабжение зрительной коры. Односторонний инфаркт приводит к развитию *контралатеральной гомонимной гемианопсии*; двусторонние очаги поражения могут вызывать развитие *корковой слепоты*. Однако нередко инфаркт в бассейне шпорной артерии вызывает лишь появление частичных дефектов поля зрения (*квадрантная гемианопсия* или слепое пятно в поле зрения — *скотома*), так как кровоснабжение зрительной коры поддерживается также из лептоменингеальных ветвей средней мозговой артерии противоположной стороны.

Таламические сосудистые синдромы

Передняя таламоперфорирующая артерия. Эта артерия ответвляется от задней соединительной артерии и кровоснабжает в основном ростральную часть таламуса. Инфаркт в бассейне этой артерии приводит к появлению *тремора покоя* или *интенционного* тремора и хореоатетоидных гиперкинезов в сочетании с формированием таламической руки (патологическая поза руки с непроизвольным сгибанием кисти). В большинстве случаев чувствительные нарушения и боль отсутствуют.

Задняя таламоперфорирующая артерия (таламоперфорирующая артерия). Правая и левая таламоперфорирующие артерии иногда берут начало от общего ствола (*артерия Першерона*, с.504). Окклюзия этой артерии вызывает развитие двусторонних инфарктов во внутрипластинчатых (интраламинарных) ядрах таламуса, что приводит к *тяжелому нарушению сознания*.

Таламоколенчатая артерия Латеральная часть таламуса получает кровь преимущественно из таламоколенчатой артерии, которая берет начало от P2-сегмента задней мозговой артерии, то есть дистальнее ответвления задней соединительной артерии. Инфаркты в бассейне задней мозговой артерии часто сопровождаются ишемией и в бассейне кровоснабжения таламоколенчатой артерии. Соответствующие неврологические нарушения впервые описали Дежерин и Русси: транзиторный *контралатеральный гемипарез, стойкая контралатеральная гемианестезия с нарушением чувства прикосновения (тактильной*

чувствительности) и проприоцептивной чувствительности (болевая и температурная чувствительность нарушаются в меньшей степени), *спонтанная боль*, легкая *гемиатаксия* и *астереогноз*, и *контралатеральный хореоатетоидный гиперкинез*.

Как правило, контралатеральный гемипарез быстро восстанавливается. Его развитие связано со сдавлением внутренней капсулы отечной тканью таламуса. Внутренняя капсула не страдает, поскольку из таламоколенчатой артерии она не кровоснабжается.

Мозжечковые сосудистые синдромы

Мозжечковые артерии образуют многочисленные коллатерали, поэтому окклюзия одного из сосудов часто приводит к образованию лишь небольшого очага инфаркта, который может протекать бессимптомно. Образование более обширного ишемического очага, что встречается реже, приводит к появлению симптомов поражения мозжечка, особенно в острой фазе заболевания. Сопутствующий отек ткани мозжечка может вызывать быстро прогрессирующую компрессию IV желудочка, что приводит к развитию окклюзионной гидроцефалии и создает угрозу вклинения.

Задняя нижняя мозжечковая артерия. Проксимальная окклюзия задней нижней мозжечковой артерии оказывается причиной ишемии в заднебоковой части продолговатого мозга, что обычно приводит к возникновению частичного или полного *синдрома Валленберга* (с.270). Задняя нижняя мозжечковая артерия принимает участие (значительно различающееся у разных людей, с.501) в кровоснабжении мозжечка, поэтому окклюзия этой артерии может приводить к выраженным в той или иной степени *симптомам поражения мозжечка*, в частности, *гемиатаксии, дисметрии, латеропульсии* и *дисдиадохокинезу*. Симптомы поражения мозжечка всегда выявляются на стороне инфаркта. Они также часто сопровождаются тошнотой и рвотой; на основании этих симптомов ошибочно диагностируется желудочно-кишечное расстройство, а не заболевание нервной системы. Несвоевременная диагностика поражения мозжечка может привести к потенциально опасным последствиям (см. клинический пример 7, с.552). Если окклюзия задней нижней мозжечковой артерии произошла очень близко к началу артерии, мозжечковые симптомы могут полностью отсутствовать. При дистальной окклюзии артерии, наоборот, могут отсутствовать симптомы поражения ствола мозга.

Клинический пример 6: инфаркт в области таламуса

Мужчина 45 лет, офисный работник, на фоне полного здоровья внезапно почувствовал тошноту, головокружение и двоение в глазах, возникла рвота. Предположив, что эти симптомы вызваны острой кишечной инфекцией, больной отправился домой и лег в постель. Спустя несколько часов он поднялся, чтобы позвонить другу, но вновь почувствовал сильное головокружение и двоение в глазах. Разговаривая по телефону, он произносил слова с большим трудом и удивил своего друга необычно односложными ответами. Теперь больной сам обеспокоился настолько, что вызвал скорую помощь, которая доставила его в ближайшую больницу.

При осмотре врач приемного покоя отметил косоглазие и шаткость при ходьбе без какой бы то ни было мышечной слабости. Кроме того, имела место кондуктивная афазия (см. табл. 9.1, с.455). Заподозрив поражение базилярной артерии, врач назначил МРТ, которая выявила инфаркт в левом таламусе (рис. 11.26).

Если очаг поражения смещен в ростральном направлении и вовлекает также субталамическое ядро и паллидоталамические волокна, возможно возникновение гемибаллизма (обычно транзиторного) или, чаще, хореи (см. клинический пример 3, глава 8). В таких случаях в дальнейшем нередко формируется так называемая «таламическая рука» (непроизвольное сгибание руки в запястье с переразгибанием пальцев в суставах, большой палец отведен или прижат к ладони).

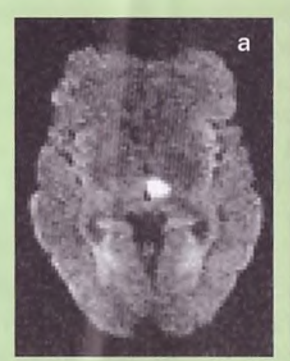




Рис. 11.26. **Таламический инфаркт.** Диффузионно-взвешенная (а) и Т2-взвешенная (б) МРТ. Выявляется свежий очаг инфаркта в бассейне левой задней таламоперфорирующей артерии. Определяются отек и выраженное нарушение диффузии. Двусторонние инфаркты в этой области могут вызывать выраженное расстройство сознания (см. клинический пример 3 в главе 7)

На первичной КТ признаков поражения мозжечка может не быть. Это связано с тем, что на ранней стадии заболевания очаг инфаркта может быть на КТ не виден; кроме того, мозжечок недостаточно хорошо визуализируется на КТ из-за множества артефактов от костей задней черепной ямки. В итоге даже крупные инфаркты в мозжечке могут быть пропущены и не диагностированы до тех пор, пока нарастающий цитотоксический отек не приведет к появлению симптомов сдавления ствола мозга. К ним относятся *нарушение сознания, рвота* и *нарушение функции сердечно-сосудистой* и *дыхательной систем*, вплоть до *остановки дыхания*. Поэтому при подозрении на инсульт в области мозжечка или ствола мозга, если первичная КТ не выявляет патологических изменений, через несколько часов следует повторно назначить нейровизуализацию (возможно вновь провести КТ, однако предпочтение в этой ситуации отдают диффузионно-взвешенной МРТ).

Передняя нижняя мозжечковая артерия. Клинические проявления, обусловленные окклюзией этой артерии, как и при окклюзии задней нижней мозжечковой артерии, разнообразны из-за того, что ход этой артерии и бассейн ее кровоснабжения значительно варьируют у разных людей. Возможно появление *гемиатаксии на стороне поражения* и *нистагма*, *нарушение функции VII и VIII черепных нервов*. Окклюзия артерии лабиринта (это ветвь передней нижней мозжечковой артерии) может привести к *острой потере слуха*.

Верхняя мозжечковая артерия. Окклюзия верхней мозжечковой артерии вызывает появление тяжелой атаксии в связи с развитием инфаркта верхней мозжечковой ножки, а также *астазии* и *абазии*. Повреждение ткани мозга в области покрышки моста вызывает *чувствительные нарушения* на ипсилатеральной половине лица, в контралатеральной половине туловища и конечностях, включая выпадение всех видов чувствительности (синдром поражения оральной части покрышки моста, рис. 4.**66**, с.278).

Результаты аутопсии показали, что у многих людей удлиненная петля верхней мозжечковой артерии соприкасается с тройничным нервом чуть дистальнее места выхода его корешка из моста мозга. Эта анатомическая особенность не имеет клинического значения, когда является случайной находкой. Однако выявление этой структурной особенности у многих больных с *невралгией тройничного*

нерва позволяет предположить ее участие в патофизиологии этого заболевания, которому свойственны приступы невероятно сильной «пронзающей» боли на одной половине лица. Невралгия тройничного нерва обычно хорошо поддается медикаментозному лечению, например, карбамазепином. Однако в рефрактерных случаях выполняют нейрохирургическое вмешательство: нерв и сосудистую петлю отделяют друг от друга прокладкой из синтетического материала («микроваскулярная декомпрессия», «операция Джанетта»). Более подробно диагностика и лечение невралгии тройничного нерва описаны в главе 4.

Стволовые сосудистые синдромы

Для изучения многочисленных сосудистых синдромов с поражением ствола мозга необходимо знание топографической анатомии ствола. По этой причине стволовые сосудистые синдромы рассмотрены не в этом разделе, а в главе, посвященной стволу мозга (глава 4).

Нарушение венозного оттока из головного мозга

Причиной ишемии головного мозга обычно становится нарушение притока к нему артериальной крови, однако ее причиной становится также нарушение венозного оттока, хотя и значительно реже. При окклюзии мозговой вены увеличивается объем крови и повышается венозное давление в той области мозга, от которой в норме она осуществляет венозный отток. Артериовенозный градиент давления в капиллярах мозга падает, что приводит к замедлению кровотока, **уменьшению перфузии** и нарушению доставки кислорода и питательных веществ в ткани мозга. Одновременно повышается транскапиллярный градиент давления, что способствует выходу жидкости из капилляров в окружающую ткань (**вазогенный отек**). Это приводит к нарушению жизнедеятельности нейронов в пострадавшей ткани мозга, а при длительном сохранении этих изменений — к гибели нервных клеток. *Венозный инфаркт* обычно сопровождается разрывом мелких сосудов (вероятно, венозных) в зоне инфаркта, что приводит к развитию *интрапаренхиматозного кровоизлияния* (так называемое венозное кровоизлияние, создающее на КТ характерную картину «соль с перцем»).

Клинический пример 7: инфаркт в области мозжечка

Мужчина 63 лет, старший плотник, организовал праздничную вечеринку для членов своей бригады в честь 30-летия своего предприятия. Как это обычно бывает в таких случаях, алкоголь тек рекой.

Проснувшись поздно ночью, он почувствовал сильное головокружение, головную боль и тошноту. Попытавшись встать, он тут же упал на пол и с большим трудом снова поднялся на кровать. Примерно через полчаса с короткими интервалами возникли повторные эпизоды рвоты. Жена больного вызвала врача скорой помощи, несмотря на настойчивые заверения мужа, что он «просто выпил лишнего». Врач, приехавший через несколько минут, собрал анамнез и осмотрел больного (провел краткий общий и неврологический осмотр). Основные показатели функции нервной системы были в норме: мышечная сила, чувствительность и рефлексы сохранены и симметричны, однако больной не мог самостоятельно сесть из положения лежа, не способен сидеть, стоять и ходить. Врач посчитал, что эти симптомы связаны с гиповолемией, вызванной рвотой, причиной которой послужила острая кишечная инфекция. Он назначит метоклопрамид (церукал), посоветовал больному пить много жидкости, а утром вызвать участкового врача.

Рвота продолжалась всю ночь, к утру появилась и прогрессировала спутанность сознания. В 4 часа утра жена уже не смогла разбудить больного — он не реагировал даже на громкий крик. Жена вызвала скорую помощь, которая доставила больного в стационар. Обследование, проведенное в стационаре, включая ЭЭГ, не позволило установить диагноз. Во время неврологического осмотра больной не мог выполнить простейшие просьбы. Казалось, он не понимал, о чем его просят, однако по просьбе врача следил глазами за двигающимся фонариком (при этом выявлялся установочный нистагм). По рекомендации невролога в экстренном порядке проведена МРТ головного мозга, которая выявила крупный очаг инфаркта в правом полушарии мозжечка. Зона отека, окружающая очаг инфаркта, сдавливала ткань мозжечка. Интенсивная терапия, направленная на борьбу с отеком мозга (дегидратация), не привела к улучшению состояния больного. В связи с этим он был переведен в нейрохирургическое отделение, где были выполнены декомпрессия задней черепной ямки и шунтирование желудочковой системы. После операции состояние больного быстро стабилизировалось.

Инфаркты в мозжечке нередко представляют трудности для диагностики в связи с тем, что часто вызывают лишь легкую атаксию конечностей в сочетании с более выраженной туловищной атаксией. В таких случаях традиционно используемые координаторные пробы, включающие оценку положения конечностей и выполнение произвольных (целенаправленных) движений в конечностях, не выявляют патологических изменений. Рвота часто расценивается, как проявление желудочно-кишечных нарушений, поэтому необходимое в этой ситуации нейровизуализационное исследование может откладываться до тех пор, пока повышение внутричерепного давления не приведет к ухудшению состояния больного. КТ, проведенная на ранних стадиях острого процесса, может не выявить патологических изменений, однако диффузионно-взвешенная МРТ уже в этот период позволяет обнаружить причину заболевания (рис.11.27).

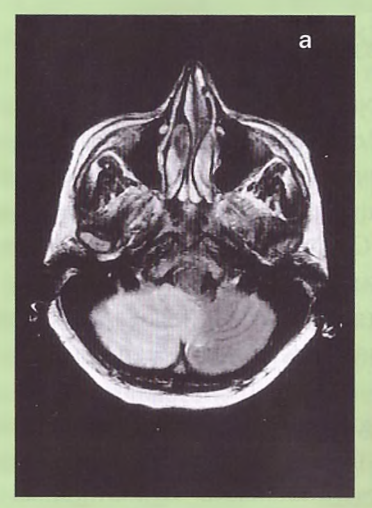




Рис. 11.27. **Инфаркт в мозжечке** (МРТ):
а — МРТ Т2-взвешенное изображение, аксиальная проекция. Выявляется гиперинтенсивный очаг инфаркта в базальной части правого полушария мозжечка, захватывающий нижнюю часть червя; **б** — другой аксиальный срез на уровне боковых желудочков выявляет выраженное расширение внутренних ликворных пространств. Повышение давления в задней черепной ямке нарушает отток ЦСЖ, приводя к гидроцефалии. В настоящее время инфаркты в мозжечке могут выявляться на ранних стадиях при помощи диффузионно-взвешенной МРТ (не показано на рисунке)

Острое нарушение венозного оттока

Острый тромбоз мозговых вен и венозных синусов

Этиология. Основной причиной острого нарушения венозного оттока из головного мозга является тромбоз синусов твердой мозговой оболочки и паренхиматозных вен, обеспечивающих отток венозной крови в эти синусы. Предрасполагающими факторами являются коагулопатия, например, дефицит протеинов S и C, фактора V, а также антифосфолипидный синдром, прием оральных контрацептивов, курение, прием стероидных гормонов, дегидратация, аутоиммунные заболевания, такие как болезнь Бехчета и Крона, и послеродовый период.

Клинические проявления. Клинические проявления тромбоза венозного синуса разнообразны и зависят от нахождения и распространенности венозной окклюзии, а также от степени развития коллатералей, сохранивших венозный отток от определенной зоны мозга. У одного больного относительно ограниченное поражение (венозная окклюзия) может вызвать обширное интрапаренхиматозное кровоизлияние, в то время как у другого распространенная окклюзия может протекать практически бессимптомно. Проспективная оценка в каждой конкретной клинической ситуации, как правило, невозможна.

Клинические проявления тромбоза венозного синуса, как правило, включают общемозговые симптомы — *головную боль* и *эпилептические припадки*. Возможно появление очаговых неврологических симптомов, которые чаще возникают не внезапно, а прогрессируют в течение нескольких часов, что присуще тромбозу венозного синуса. Другим важным диагностическим признаком являются симптомы *внутричерепной гипертензии*, например, отек диска зрительного нерва.

При тромбозе венозного синуса возможно очень быстрое (иногда развивающееся в течение одного часа) ухудшение состояния больного, обусловленное, как правило, поражением внутренних мозговых вен или развитием обширного интрапаренхиматозного венозного кровоизлияния.

Методы диагностики. Подтверждение или исключение тромбоза венозного синуса часто затруднено, даже при использовании современных методов нейровизуализации (КТ, МРТ, цифровая субтракционная ангиография).

КТ. В классических случаях острый тромбоз венозного синуса может быть диагностирован с помощью КТ, в частности, с помощью КТ-венографии с введением контрастного препарата. Диагностические затруднения возникают при врожденных сосудистых аномалиях, небольших окклюзиях, а также при тромбозе прямого синуса и внутренних мозговых вен. Также при помощи КТ нередко бывает трудно выявить долго сохраняющийся тромбоз венозного синуса.

МРТ. В настоящее время МРТ — наиболее информативный метод диагностики патологии венозной системы головного мозга. МРТ позволяет получить изображение вен в разнообразных плоскостях, а для исследования венозного кровотока могут быть выполнены потоко-чувствительные последовательности. Достаточно высокое разрешение МРТ позволяет получить хорошее изображение внутренних мозговых вен.

Кроме того, МРТ позволяет получить изображение паренхимы мозга. Расположение и внешние признаки паренхиматозного очага могут помочь в диагностике венозной обструкции. Например, обструкция внутренних мозговых вен проявляется типичным поражением таламуса, а тромбоз поперечного синуса — поражением височной доли. Однако диагностическая ценность МРТ (как и КТ) снижается при определенных вариантах развития сосудистой системы мозга, а также в результате эффектов, обусловленных движением крови, которые в настоящее время изучены недостаточно. Поэтому тромбоз венозного синуса выявляется на МРТ не во всех случаях, а в ряде случаев МРТ дает ложно-положительный результат. Кроме того, проведение МРТ затруднено у больных, которые не могут правильно выполнять инструкции, и у больных с нарушением сознания; при этом могут получиться сомнительные результаты. В некоторых случаях МРТ необходимо проводить под общей анестезией.

Внутриартериальная цифровая субтракционная ангиография. Внутриартериальная ангиография, или цифровая субтракционная ангиография, раньше считалась единственным надежным методом диагностики тромбоза венозного синуса. К сожалению, возможности применения этого метода ограничиваются в тех же клинических ситуациях, в которых не позволяют точно установить диагноз и другие методы. В настоящее время для диагностики тромбоза венозного синуса цифровая субтракционная ангиография используется лишь в редких случаях, поскольку она сопряжена с бóльшим риском осложнений, чем МРТ.

Клиническое течение, лечение и прогноз. Клиническая картина спонтанного течения тромбоза венозного синуса не изучена. Раньше считалось, что большинство случаев тромбоза заканчиваются летальным исходом. Вероятно, это связано с тем, что при небольшой выраженности тромбоз венозного синуса часто не диагностируют, и правильный диагноз в конечном итоге устанавливают только после неблагоприятного исхода. Особенно сложна диагностика окклюзии прямого синуса и/или глубоких мозговых вен. Этот тип венозной обструкции связан с высокой летальностью, так как часто приводит к некрозу промежуточного мозга, распространенность которого в любом случае не совместима с жизнью. При этом возможно также кровоизлияние в мозжечок со смещением мозговых структур. Тромбоз прямого синуса и внутренних мозговых вен иногда протекает изолированно, однако чаще он лишь подводит итог прогрессирующему тромбозу остальных венозных синусов.

Прогноз тромбоза венозного синуса значительно улучшился после начала применения **антикоагулянтов (гепарин)**. Гепарин вводят также в случаях интрапаренхиматозного кровоизлияния вследствие тромбоза венозного синуса. В таких ситуациях правильная трактовка кровоизлияния как результата тромбоза является определяющей, поскольку в остальных случаях внутримозгового кровоизлияния прием антикоагулянтов абсолютно противопоказан. Фибринолитическая терапия в лечении тромбоза венозного синуса оказалась неэффективной. Хирургическое лечение венозного кровоизлияния также нецелесообразно.

Считают, что прием антикоагулянтов способен приостановить прогрессирование тромбоза венозного синуса, а также способствует открытию коллатеральных венозных путей и улучшению микроциркуляции. В острой фазе гепарин вводят внутривенно, затем переходят на пероральный прием антикоагулянтов, который продлевается до 6 месяцев. Катамнестическое наблюдение проводят с целью выявления рецидивов на ранних стадиях, особенно при установлении известных факторов риска. В большинстве случаев в основе тромбоза венозного синуса лежит склонность больных к гиперкоагуляции, требующая применения антикоагулянтов на протяжении всей жизни.

Хроническое нарушение венозного оттока

Клинические проявления хронического нарушения венозного оттока разительно отличаются от симптомов острого тромбоза.

Причины хронического нарушения венозного оттока многообразны и включают побочные эффекты от применения лекарственных средств и двусторонний стеноз путей венозного оттока. В литературе описан один случай, когда у больного с врожденной гипоплазией поперечного синуса на одной стороне произошла обструкция поперечного синуса на другой стороне, причиной которой стала медленно растущая менингиома на стенке синуса.

Клинические проявления. Характерными клиническими проявлениями хронической обструкции венозного оттока являются *головная боль* и *отек дисков зрительных нервов,* иногда в сочетании со *снижением остроты зрения.* Очаговые неврологические симптомы и фокальные эпилептические припадки не свойственны клинической картине хронической венозной обструкции.

Методы диагностики. Паренхиматозное поражение, в отличие от острой венозной обструкции, не наблюдается. **МРТ** в некоторых случаях выявляет дилатацию влагалищ зрительных нервов в результате внутричерепной гипертензии и связанными с ней изменениями в области турецкого седла, однако она обычно не позволяет обнаружить причину нарушения венозного оттока. В таких случаях необходимо проведение **внутриартериальной цифровой субтракционной ангиографии** для выявления локального стеноза и оценки венозного кровотока. Диагноз может быть подтвержден люмбальной пункцией с **измерением давления ЦСЖ**.

Лечение. Этиологическое лечение не разработано. При хроническом повышении давления ЦСЖ целесообразно применение **методов постоянного дренирования ликворных пространств** (люмбоперитонеальное или вентрикулоперитонеальное шунтирование).

Дифференциальный диагноз. Хроническая внутричерепная гипертензия при отсутствии обструкции путей венозного оттока чаще встречается в молодом возрасте, преимущественно у женщин. Причина этого состояния неизвестна; традиционное название, недостаточно отражающее его сущность — *псевдоопухоль головного мозга (доброкачественная внутричерепная гипертензия, или идиопатическая внутричерепная гипертензия).*

Внутричерепное кровоизлияние

Спонтанные, то есть нетравматические, кровоизлияния в паренхиму головного мозга **(внутримозговое)** или в подоболочечные пространства, окружающие мозг **(субарахноидальное кровоизлияние, субдуральная и эпидуральная гематома)**, встречаются в 15–20% всех случаев инсульта. Хотя головная боль и нарушение сознания чаще наблюдаются при внутричерепном кровоизлиянии, нежели при инфаркте мозга, только на основании клинических признаков невозможно с высокой степенью уверенности отличить геморрагический инсульт от ишемического. Методом выбора в выявлении внутричерепного кровоизлияния является КТ.

Изучение особенностей субарахноидального, субдурального и эпидурального кровоизлияния требует знания анатомии менингеальных оболочек, представленной на с.471.

Внутримозговое кровоизлияние (нетравматическое)

Гипертензивное кровоизлияние

Этиология. Наиболее распространенной причиной внутримозгового кровоизлияния является **артериальная гипертензия**. Повышение артериального давления повреждает стенки мелких артерий и приводит к образованию **микроаневризм** (аневризмы Шарко), которые могут спонтанно разрываться. Излюбленные места для возникновения гипертензивных внутримозговых кровоизлияний — *базальные ганглии* (рис. 11.**29**), *таламус, ядра мозжечка* и *мост мозга*. В белом веществе глубоких отделов больших полушарий, напротив, внутримозговые кровоизлияния возникают крайне редко.

Клинические проявления. Клинические симптомы внутримозгового кровоизлияния зависят от его локализации. Кровоизлияние в базальные ганглии с разрушением внутренней капсулы обычно влечет за собой *тяжелый контралатеральный гемипарез*, а кровоизлияние в ствол мозга — *стволовые симптомы*.

Главная опасность при внутримозговом кровоизлиянии — *внутричерепная гипертензия*, поскольку гематома представляет собой внутричерепной объемный процесс, который смещает структуры головного мозга. В отличие от инфаркта, при котором внутричерепное давление повышается по мере нарастания цитотоксического отека,

Клинический пример 8: тромбоз верхнего сагиттального синуса

У женщины 37-лет, секретарши, на работе развился эпилептический припадок. После припадка фаза спутанного («сумеречного») сознания продолжалась около 20 минут, сознание полностью восстановилось, и больная стала жаловаться на сильную разлитую головную боль. При поступлении в стационар она была в сознании, однако отмечалась необычная медлительность, у больной сохранялась интенсивная головная боль. На МРТ, проведенной в экстренном порядке, в левой лобной области на Т2-взвешенном изображении выявлен очаг поражения паренхимы мозга (рис. 11.**28 а**); на МР-венографии (рис. 11.**28 б, в**) выявлена тромботическая окклюзия ростральной части верхнего сагиттального синуса. Лечение тромбоза синуса включало полную гепаринизацию с последующим пероральным приемом варфарина и противосудорожных препаратов для предотвращения повторных эпилептических припадков. На фоне приема анальгетиков головная боль быстро уменьшилась, а через несколько дней все симптомы заболевания исчезли. В процессе обследования гиперкоагуляция, объяснившая бы развитие тромбоза, выявлена не была. Было выдвинуто предположение, что единственным фактором риска развития тромбоза венозного синуса мог послужить прием оральных контрацептивов.



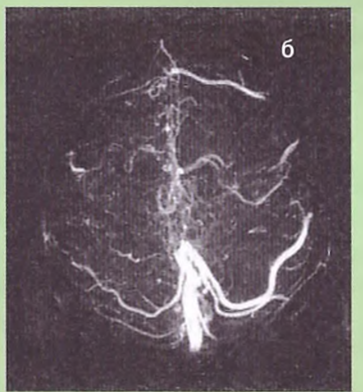




Рис. 11.**28. Тромбоз венозного синуса:**
а — Т2-взвешенное изображение в режиме FLIAR выявляет гиперинтенсивную зону поражения в левой лобной доле: инфаркт вследствие венозной обструкции; **б** — МР-венография демонстрирует быстрый ток крови в задней части верхнего сагиттального синуса (яркое изображение) и впадающих в него крупных венах. Однако интенсивность сигнала от ростральной части синуса снижена, что указывает на снижение кровотока, выявляется также снижение кровотока в венах, впадающих в эту часть синуса; **в** — те же признаки выявляются в боковой проекции: сохраняется кровоток в задней части верхнего сагиттального синуса, а также в прямом синусе (показано стрелкой) и во внутренних мозговых венах, однако в ростральной части верхнего сагиттального синуса движение крови отсутствует

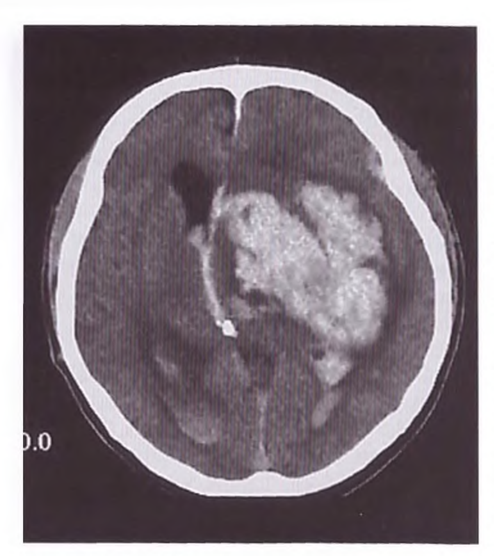


Рис. 11.**29. Обширное кровоизлияние в область базальных ганглиев слева** со смещением срединных структур и прорывом крови в желудочки

внутричерепному кровоизлиянию присущ стремительный рост внутричерепного давления. В случае *прорыва крови в желудочки* может возникнуть гидроцефалия или из-за закупорки желудочковой системы кровяным сгустком или из-за нарушения всасывания ЦСЖ в грануляциях паутинной оболочки (пахионовы грануляции). Развивающаяся гидроцефалия резко усугубляет повышение внутричерепного давления. Внутримозговое кровоизлияние в задней черепной ямке ввиду очевидной нехватки резервного пространства быстро приводит к повышению внутричерепного давления ниже намета мозжечка, отчего содержимое задней черепной ямки либо смещается вверх и вклинивается под вырезку намета мозжечка, либо смещается вниз и вклинивается в большое затылочное отверстие. Поэтому при внутримозговом кровоизлиянии в полушарие большого мозга прогноз лучше, чем при внутримозговом кровоизлиянии в ствол мозга или мозжечок, даже при одинаковом размере очага.

Прогноз и лечение. Ткань головного мозга в области кровоизлияния, в противоположность инфаркту, как правило, разрушается не полностью. Внутри очага кровоизлияния часто обнаруживается жизнеспособная ткань мозга, поэтому неврологические нарушения, вызванные кровоизлиянием, обычно исчезают по мере резорбции гематомы, то есть быстрее, чем неврологический дефицит, обусловленный развитием ишемического очага.

В связи с этим целью лечения становится максимально возможное сохранение жизнеспособной ткани мозга в области кровоизлияния. Для предотвращения вторичного повреждения не только мозговой ткани, оказавшейся внутри и вокруг гематомы, но также и невовлеченной в очаг поражения паренхимы, **необходимо купировать стойкую внутричерепную гипертензию**. С целью снижения внутричерепного

давления можно применять **медикаментозное лечение** и/или **нейрохирургическое удаление гематомы**. Хирургическое вмешательство следует выполнять, руководствуясь лишь строгими показаниями, принимая во внимание возраст больного, местонахождение и размер гематомы. Результаты крупных исследований показали целесообразность удаления только больших гематом (> 20 см^3). Хирургическое удаление мелких гематом может привести к неблагоприятному исходу, поскольку объем травмированной в ходе операции мозговой паренхимы оказывается несоизмеримо больше объема той мозговой ткани, которую удается спасти от кровоизлияния. Хирургическое удаление гематом, залегающих в глубоких отделах мозга, всегда сопровождается разрушением здоровой ткани мозга, встречающейся на пути к гематоме. По этим причинам нейрохирургическое лечение мелких внутримозговых гематом целесообразно ограничивать лечением гидроцефалии (в случае ее выявления) посредством наружного дренирования желудочковой системы, которое не приводит к обширному повреждению нормальной мозговой ткани. После очень крупных внутримозговых кровоизлияний (> 60 см^3) больные восстанавливаются плохо даже после нейрохирургического вмешательства, поскольку кровоизлияние успевает разрушить большой объем вещества головного мозга.

Внутримозговое кровоизлияние, не связанное с артериальной гипертензией

Кроме артериальной гипертензии, внутримозговое кровоизлияние также могут вызвать другие разнообразные причины. Наиболее значимые из них — это *артериовенозные мальформации, опухоли, аневризмы, сосудистые заболевания мозга*, включая *васкулит* и *амилоидную ангиопатию, каверномы и нарушение венозного оттока* (см. выше). Решить, что внутримозговое кровоизлияние вызвано чем-то еще, помимо артериальной гипертензии, можно, если кровоизлияние расположено вне излюбленной локализации гипертензионного кровоизлияния, а также если больной не страдает стойким повышением артериального давления. В таком случае для выявления возможной причины кровоизлияния следует, как минимум, в плане катамнестического отслеживания больного после резорбции гематомы провести МРТ головного мозга. Иногда также целесообразно проведение цифровой субтракционной ангиографии.

Кровоизлияние в мозжечок

Ядра мозжечка располагаются в зоне кровоснабжения верхней мозжечковой артерии. Одна из ее ветвей, кровоснабжающая зубчатое ядро, особенно склонна к разрывам. У больных, страдающих артериальной гипертензией, кровоизлияние из этого сосуда встречается чаще, чем ишемия в бассейне кровоснабжения этой артерии (рис. 11.**30**).



Рис. 11.**30. Кровоизлияние в мозжечок**. КТ больного, страдающего артериальной гипертензией. В клинической картине: внезапное появление интенсивной головной боли и нарушение сознания. В зоне расположения глубинных ядер мозжечка выявляется обширный очаг кровоизлияния повышенной плотности (яркий). Ствол смещен в вентральном направлении и оказывает давление на скат мозжечка. Цистерна моста (препонтинная цистерна) значительно сужена

Кровоизлияние в этой зоне часто приводит к быстрому смещению всего содержимого задней черепной ямки со всеми вытекающими из этого последствиями (смещение ствола и мозжечка вверх и вклинение под вырезку намета мозжечка, или, наоборот, — вниз, в большое затылочное отверстие). Появляется *сильная головная боль в затылке, тошнота, рвота и головокружение*; эти симптомы обычно сопровождаются *шаткостью при ходьбе, дизартрией, поворотом головы и поворотом взора в противоположную сторону* (*относительно очага поражения*). Обширные кровоизлияния быстро вводят больного в состояние сонливости, сопора или комы. В заключительной стадии выявляются спазм разгибателей, нестабильность гемодинамики и в конечном итоге происходит остановка дыхания, если своевременно не проведена декомпрессия задней черепной ямки.

Кровоизлияния меньшего размера, особенно в полушария мозжечка, вызывают очаговые симптомы, например, *атаксию конечностей, пошатывание при ходьбе и склонность к падению в сторону поражения*. Если при кровоизлиянии пострадают глубинные ядра мозжечка, то в дальнейшем эти симптомы полностью не исчезнут.

Другими причинами кровоизлияния в мозжечке являются разрыв артериовенозной мальформации или аневризмы и кровоизлияние в опухоль (как правило, в метастазы).

Субарахноидальное кровоизлияние

Аневризмы

Наиболее частой причиной спонтанного субарахноидального кровоизлияния становится разрыв аневризмы одной из артерий на основании мозга. Выделяют различные варианты аневризм.

Мешотчатые аневризмы, как правило, обнаруживают в **развилках** внутричерепных артерий. Они образуются на фоне первичного поражения сосудистой стенки, которое представляет собой либо структурный дефект (обычно, врожденный), либо повреждение артериальной стенки вследствие гипертензии. **Частые места расположения** мешотчатых аневризм: *передняя соединительная артерия* (40%), *бифуркация средней мозговой артерии в сильвиевой борозде* (20%), *латеральная стенка внутренней сонной артерии* (в зоне ответвления глазной или задней соединительной артерии, 30%) и *бифуркация базилярной артерии* (10%) (рис. 11.**31**). Аневризмы остальных локализаций, например, в месте отхождения задней нижней мозжечковой артерии, в P2-сегменте задней мозговой артерии или в перикаллезном сегменте передней мозговой артерии встречаются довольно редко. Аневризмы могут вызывать неврологические нарушения еще до своего разрыва за счет сдавления рядом лежащих образований. Например, аневризма задней соединительной артерии может сдавить глазодвигательный нерв и вызвать парез мышц, иннервируемых этим нервом (больной жалуется на двоение в глазах).

Веретенообразные (фузиформные или шаровидные) аневризмы. Расширение сосуда продолговатой, «веретенообразной» формы названо веретенообразной аневризмой. Такие аневризмы образуются преимущественно в области *внутричерепного сегмента внутренней сонной артерии, основного ствола средней мозговой артерии,* а также в области *базилярной артерии.* Причиной их появления обычно являются атеросклероз и/или артериальная гипертензия, и в очень редких случаях они становятся источниками кровоизлияния. Крупные веретенообразные аневризмы базилярной артерии могут сдавливать ствол мозга. Замедленное движение крови около веретенообразной аневризмы способствует образованию тромбов в полости аневризмы, особенно у ее стенки, с последующим эмболическим инсультом или нарушением кровотока в пенетрирующих сосудах в случае прогрессирования тромбоза. Как правило, нейрохирургическое вмешательство на этих анев-

ризмах невозможно, поскольку они представляют собой лишь протяженное утолщение нормальных сосудов, а не сформировавшиеся патологические образования, как, например, мешотчатые аневризмы, не принимающие участия в кровоснабжении головного мозга.

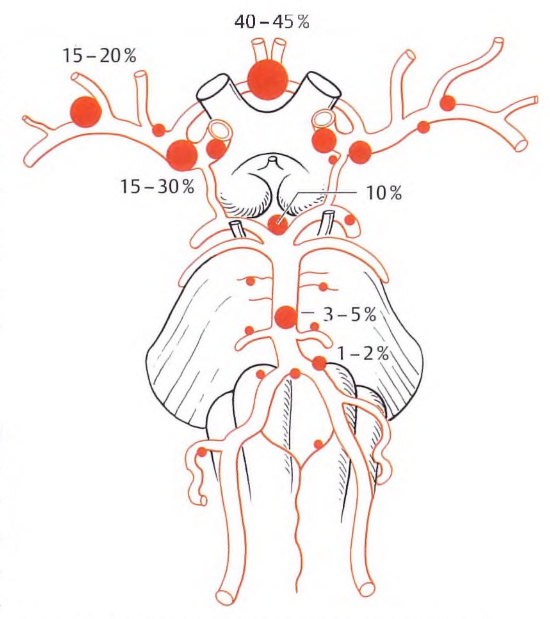


Рис. 11.**31. Частые места возникновения внутричерепных аневризм**

Микотические (септические) аневризмы. Аневризматическое расширение внутричерепных кровеносных сосудов иногда происходит в результате сепсиса и бактериального повреждения сосудистой стенки. В отличие от мешотчатых и веретенообразных аневризм, эти микотические (септические) аневризмы обнаруживают преимущественно в *мелких артериях* головного мозга. Лечение микотических аневризм заключается в купировании лежащего в их основе инфекционного процесса. Микотические аневризмы иногда регрессируют спонтанно; причиной субарахноидального кровоизлияния они становятся очень редко.

Острое спонтанное (нетравматическое) субарахноидальное кровоизлияние

Нетравматическое субарахноидальное кровоизлияние обычно возникает при **спонтанном разрыве мешотчатой аневризмы**, в результате чего кровь изливается в субарахноидальное пространство.

Клинические проявления. Основной симптом субарахноидального кровоизлияния – **внезапная, очень сильная головная боль** (ее называют «самая сильная головная боль в моей жизни»). Раздражение менингеальных оболочек при попадании крови в субарахноидальное пространство вызывает **ригидность затылочных мышц** (следует проводить дифференциальный диагноз с менингитом). **Сознание может**

Клинический пример 9: множественные неразорвавшиеся аневризмы

Мужчина 43 лет, механик, ранее считавший себя здоровым, попал в автомобильную аварию (лобовое столкновение) и в связи с кратковременной утратой сознания был доставлен в стационар для обследования. При поступлении в стационар была проведения КТ головного мозга для исключения внутричерепного очага поражения. На томограммах, полученных до введения контрастного препарата, признаки кровоизлияния и другие патологические изменения отсутствовали, однако КТ с контрастным усилением обнаружила признаки, позволяющие заподозрить аневризму правой средней мозговой артерии, что по сути явилось «случайной находкой». Церебральная ангиография подтвердила наличие аневризмы в области развилки правой средней мозговой артерии, а также обнаружила аневризмы в области левой внутренней сонной артерии и бифуркации базилярной артерии (рис. 11.**32 а**). В ходе открытой нейрохирургической операции было выполнено клипирование аневризм средней мозговой артерии и внутренней сонной артерии, однако хирургическое лечение аневризмы развилки базилярной артерии оказалось невозможным, поскольку грозило тяжелыми осложнениями. В связи с этим на ней было проведено эндоваскулярное вмешательство: в область аневризмы под ангиографическим контролем введен микрокатетер, через который просвет аневризмы тампонирован металлическими микроспиралями (рис. 11.**32 б**).

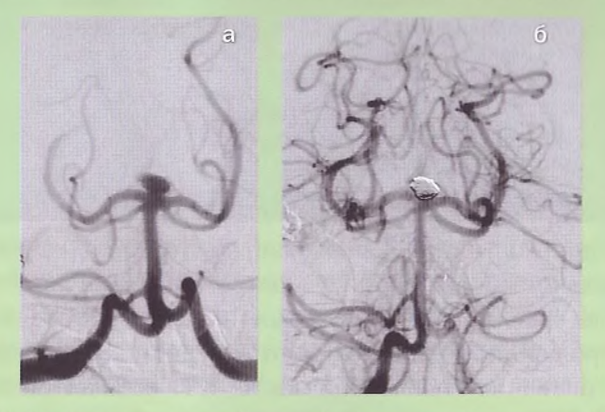


Рис. 11.**32. Аневризма в области бифуркации базилярной артерии.** Внутриартериальная цифровая субтракционная ангиография перед (**а**) и после (**б**) выключения аневризмы эндоваскулярной спиралью. На ангиограмме четко визуализируется аневризма развилки базилярной артерии; определяется сужение в области основания (шейки) аневризмы. Заполнение полости аневризмы металлическими спиралями выключает аневризму из кровотока (изображения любезно представлены Dr. Skalej, Dr. Siekmann, Tübingen)

нарушаться сразу после субарахноидального кровоизлияния или спустя несколько часов. Могут выявляться признаки поражения черепных нервов и очаговые неврологические симптомы, зависящие от местонахождения и распространенности кровоизлияния. Шкала определения степени тяжести состояния больных, перенесших субарахноидальное кровоизлияние, предложенная Хантом и Гессом в 1968 г., до настоящего времени применяется в клинической практике, так как позволяет ориентировочно делать прогноз в конкретной клинической ситуации (табл. 11.**1**).

Таблица 11.**1. Степень тяжести состояния после субарахноидального кровоизлияния по Ханту и Гессу (Hunt, Hess)**

Степень	Клинические признаки
I	Симптомы отсутствуют или присутствует легкая головная боль и симптомы раздражения менингеальных оболочек (менингеальные симптомы)
II	Умеренная или тяжелая головная боль (больной характеризует ее как «самую сильную головную боль в своей жизни»), менингизм, нарушение функции черепно-мозговых нервов (часто встречается парез отводящего нерва)
III	Сонливость, спутанность, легкая очаговая неврологическая симптоматика
IV	Сопор, тяжелый неврологический дефицит (например, гемипарез), вегетативные нарушения
V	Кома, децеребрационная ригидность

Методы диагностики. КТ позволяет достоверно диагностировать субарахноидальное кровоизлияние в остром периоде (рис. 11.**33**), однако, чем больше срок между его острым началом и проведением КТ, тем больше вероятность отрицательного результата. Если, несмотря на отсутствие признаков кровоизлияния на КТ, подозрение на субарахноидальное кровоизлияние сохраняется, то необходимо выполнить люмбальную пункцию, которая позволит обнаружить клетки крови или сидерофаги в ЦСЖ.

Если кровоизлияние диагностировано, необходимо определить его источник. Наиболее надежный метод диагностики — *внутриартериальная цифровая субтракционная ангиография*, которую, однако, следует производить только в том случае, если больной является кандидатом для нейрохирургического лечения (клипирование аневризмы или заполнение ее эндоваскулярной спиралью (см. ниже)). Цифровая субтракционная ангиография с высокой точностью позволяет выявить аневризму и ее топографические взаимоотношения с соседними сосу-

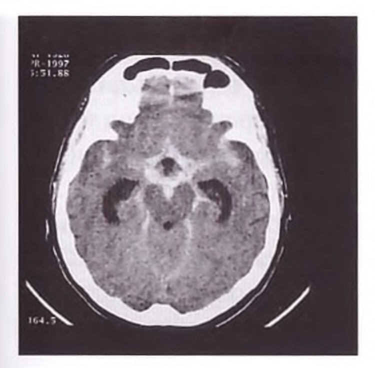


Рис. 11.33. **Субарахноидальное кровоизлияние в острой стадии.** Базальные цистерны (цистерны основания мозга) заполнены кровью (кровь имеет повышенную плотность, отчего цистерны выглядят яркими). Височные рога боковых желудочков расширены в связи с нарушением оттока ЦСЖ вследствие обструкции ликворных путей (гидроцефалии). Так как кровь в желудочках отсутствует, внутренние ликворные пространства имеют темный цвет, в то время как наружные пространства выглядят яркими

дами. Так как примерно у 20% больных с аневризмами выявляется более одной аневризмы (множественные аневризмы), после введения контрастного препарата обязательно проведение исследования всех (четырех) магистральных сосудов, кровоснабжающих головной мозг.

Лечение. Одним из методов лечения аневризм является нейрохирургическое вмешательство с наложением на шейку аневризмы металлической *клипсы*. Таким образом, аневризма навсегда выключается из кровотока и не может стать источником кровоизлияния в будущем. Этот метод лечения наиболее распространен, однако обладает рядом недостатков, в частности, к ним относятся необходимость трепанации черепа (краниотомия) и серьезные послеоперационные осложнения в результате манипуляций на основании головного мозга. Хирургическое лечение должно быть проведено в первые 72 часа после субарахноидального кровоизлияния, то есть до момента наступления максимального риска вазоспазма (см. ниже). Показано, что раннее нейрохирургическое вмешательство улучшает прогноз у больных, перенесших субарахноидальное кровоизлияние, с тяжестью состояния I, II или III степени по шкале Ханта—Гесса. Для предотвращения повторного кровоизлияния этот метод лечения является наиболее действенным.

Альтернативным, менее инвазивным, методом лечения является *заполнение полости аневризмы металлическими спиралями* (метод относится к эндоваскулярным вмешательствам). Спираль вводят в аневризму на кончике специального ангиографического катетера, который через бедренную артерию подводят к аневризме, и после того как спираль тампонирует полость аневризмы, ее отсоединяют от катетера. Хотя эта методика не требует трепанации черепа, она уступает открытому клипированию аневризмы в надежности выключения аневризмы из кровотока.

Клиническое течение, прогноз и осложнения. Субарахноидальное кровоизлияние обычно прекращается спонтанно, вероятно, в результате тампонады аневризмы на фоне повышающегося внутричерепного давления. Только те больные, у которых кровотечение из аневризмы прекращается, выживают на догоспитальном этапе и поступают в стационар. Летальность среди больных с субарахноидальным кровоизлиянием после разрыва аневризмы на догоспитальном этапе достигает примерно 35%.

После острого субарахноидального кровоизлияния существует риск развития трех потенциально опасных осложнений:

- гидроцефалии,
- вазоспазма,
- повторного кровоизлияния.

Гидроцефалия (нарушение циркуляции и/или резорбции ЦСЖ). Гидроцефалия, обусловленная первичным субарахноидальным кровоизлиянием, развивается очень быстро. Следующая за ней внутричерепная гипертензия приводит к нарушению сознания и может вызвать очаговые неврологические нарушения. Эффективным методом лечения гидроцефалии может быть наружное дренирование желудочков. Реже с этой целью применяют люмбальное дренирование.

Вазоспазм развивается через несколько дней после кровоизлияния преимущественно за счет действия вазоактивных веществ, содержащихся в крови, попавшей в субарахноидальное пространство. Риск вазоспазма можно уменьшить, эвакуировав максимально возможный объем крови из субарахноидального пространства во время хирургического вмешательства, и при помощи медикаментозно спровоцированной гипертензии. Эти меры обычно позволяют предотвратить развитие инфаркта, который является самым грозным осложнением вазоспазма. Вазоспазм представляет серьезную опасность и препятствует правильной диагностике и эффективному лечению субарахноидального кровоизлияния после разрыва аневризмы.

Повторное кровоизлияние (в случае его развития) характеризуется более высокой летальностью (50%), чем первичное. Риск повторного кровоизлияния составляет 20% в первые 14 дней после первичного и достигает 50% — в первые 6 месяцев, если не происходит самостоятельной облитерации аневризмы. В отличие от первичного субарахноидального кровоизлияния, повторное кровотечение часто приводит к образованию большой внутримозговой гематомы, так как после первого кровоизлияния субарахноидальное пространство вокруг аневризмы отчасти затянуто сращениями. Наблюдающиеся в таких случаях кли-

нические проявления и их динамика описаны в разделе, посвященном спонтанному внутримозговому кровоизлиянию.

Субдуральная и эпидуральная гематомы

Субдуральная гематома

Субдуральная гематома — скопление крови между твердой мозговой и паутинной оболочками, то есть в субдуральном пространстве, которое представляет собой условную щель, практически не различимую в норме. Причиной субдуральной гематомы обычно становится травма.

Острая субдуральная гематома

Острая субдуральная гематома (рис. 11.**35**) возникает после тяжелой черепно-мозговой травмы. Прогноз неблагоприятный; это связано не только со скоплением крови в субдуральном пространстве, но также с тем, что острое субдуральное кровоизлияние часто сопутствует повреждению паренхимы головного мозга. Летальность может достигать 50%. Клинические симптомы определяются местонахождением и размером очага сопутствующего паренхиматозного поражения мозга.



Рис. 11.**35. Острая субдуральная гематома.** На снимке представлено внутричерепное объемное образование вогнутой формы, плохо отграниченное от нижележащей ткани мозга. Объемное образование вызывает выраженное сдавление вещества мозга со смещением срединных структур

Лечение направлено как на устранение гематомы, так и на восстановление сопутствующего очага поражения паренхимы головного мозга. В тех случаях, когда для эвакуации гематомы необходимо открытое нейрохирургическое вмешательство, следует удалять и размозженную ткань мозга. Иногда во время операции совсем удаляют костный лоскут, а в твердую мозговую оболочку вшивают дополнительный лоскут из апоневроза или широкой фасции бедра, чтобы высвободить выход наружу отекшему и набухающему головному мозгу и предотвратить смертельное повышение внутричерепного давления, приводящее к смещению срединных структур. Аналогичным образом проводят декомпрессионную краниоэктомию при обширном ишемическом инсульте. В соответствии с современны-

Клинический пример 10: острое субарахноидальное кровоизлияние вследствие разрыва аневризмы

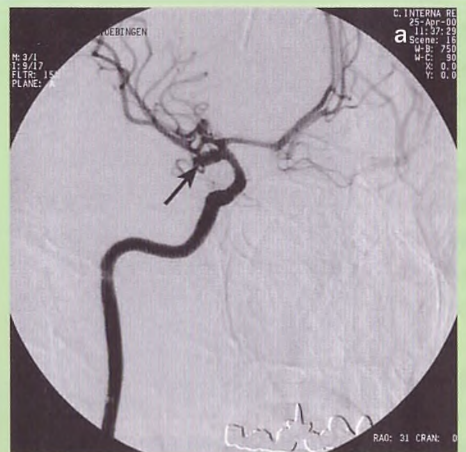
Мужчина 46 лет, считавший себя здоровым, внезапно почувствовал очень сильную головную боль (самую сильную головную боль в своей жизни), сопровождающуюся страхом смерти. Кроме этого, он жаловался на двоение в глазах, особенно при взгляде вправо. При исследовании неврологического статуса врач, направивший впоследствии больного в стационар, обнаружил ригидность затылочных мышц и частичный парез правого глазодвигательного нерва, другие неврологические расстройства отсутствовали. Предполагаемый диагноз — острое субарахноидальное кровоизлияние — был подтвержден КТ и люмбальной пункцией. Состояние больного было достаточно стабильным, что не исключало возможность проведения хирургического вмешательства. Проведена ангиография, выявившая аневризму внутренней сонной артерии, расположенную на участке ответвления задней соединительной артерии (рис. 11.**34 а**). В связи с возможностью применить эндоваскулярный метод в данном случае сразу после диагностики аневризмы под ангиографическим контролем в ее полость был введен микрокатетер, через который полость аневризмы была заполнена платиновыми спиралями (рис. 11.**34 б, в**).

Поскольку эта процедура не сразу приводит к уменьшению объема аневризмы, не следовало ожидать немедленного улучшения функции черепного нерва. Однако в дальнейшем аневризма может уменьшиться в размере, что приведет к улучшению клинической картины (исчезновению неврологических симптомов); этот процесс в данном случае занял 6 недель.

ми тенденциями в нейрохирургии, подобная декомпрессия проводится в последнее время все чаще, как при инсульте, так и при черепно-мозговой травме.

Хроническая субдуральная гематома

Природа хронической субдуральной гематомы до сих пор понятна не полностью. Нередко в анамнезе существует указание на один или несколько случаев нетяжелой травмы головы. Кровь скапливается между внутренним слоем твердой мозговой оболочки и паутинной оболочкой. Источником кровоизлияния, возможно, становится первичное кровотечение из корковых вен, перекидывающихся на оболочки (мостковые вены). В хронической фазе в стенке гематомы обнаруживают грануляционную ткань, которая, вероятно, затем служит источником повторно-



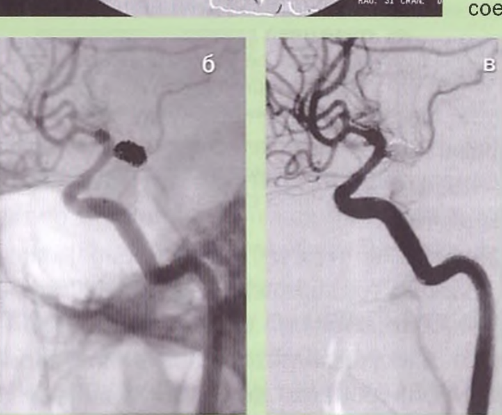


Рис. 11.**34. Острое нетравматическое субарахноидальное кровоизлияние вследствие разрыва аневризмы внутренней сонной артерии, расположенной в месте ответвления задней соединительной артерии**:
а — церебральная ангиография в боковой проекции: выявляется аневризма внутренней сонной артерии, расположенная в месте ответвления задней соединительной артерии; **б** — аневризма выключена из кровотока при помощи введенных в ее полость металлических спиралей. Металлические спирали интенсивно поглощают рентгеновское излучение и поэтому выглядят темными на несубтракционных изображениях; **в** — спирали с трудом просматриваются на субтракционном изображении, однако видно, что купол аневризмы уже не заполняется кровью (снимки любезно предоставлены Dr. Skalej и Dr. Siekmann, Tübingen)

го кровотечения внутрь гематомы, когда излившаяся кровь не резорбируется, отчего объем гематомы медленно увеличивается.

Клинические проявления хронической субдуральной гематомы обусловлены сдавливанием нижележащих мозговых структур и зависят от области расположения гематомы. Гематомы, сдавливающие срединные структуры, иногда по клинической симптоматике аналогичны инфаркту мозга.

Лечение включает **хирургическое удаление** или **дренирование** гематомы. Уровень рецидивов относительно высок. Субдуральная гематома — противопоказание для использования антикоагулянтов, которые могут вызывать повторное кровотечение в полость гематомы и приводить к смещению близлежащих структур головного мозга.

Эпидуральная гематома

Эпидуральная гематома — скопление крови между твердой мозговой оболочкой и надкостницей (рис. 11.**36**). В классических случаях эпидуральная гематома возникает после травматического разрыва оболочечной артерии. Так как твердая мозговая оболочка очень плотно крепится к внутренней поверхности черепа, жидкость здесь может скопиться только благодаря очень высокому давлению. Причиной возникновения почти всегда оказывается перелом костей черепа с разрывом средней менингеальной артерии — самого крупного менингеального сосуда. Такие переломы часто не приводят к серьезным повреждениям головного мозга, поэтому многие больные с эпидуральной гематомой сразу после травмы сознание не теряют, однако оно может нарушиться спустя небольшой промежуток времени, который также называют «светлым промежутком». Если гематома своевременно не диагностирована и не удалена, может наступить летальный исход в результате внезапного повышения внутричерепного давления. Быстрое и адекватное лечение гарантирует благоприятный прогноз.



Рис. 11.**36. Острая эпидуральная гематома (слева).** Гематома простирается по выпуклой поверхности. Гиподенсивный центр гематомы свидетельствует об отсутствии сгустков в этой зоне. Выраженное сдавление вещества мозга со смещением срединных структур

Синдромы нарушения спинномозгового кровообращения

Артериальная гипоперфузия

Инфаркты спинного мозга встречаются значительно реже, чем инфаркты вещества головного мозга по причине функционирования обширной сети сосудистых анастомозов между артериями спинного мозга. Крупные эмболы в мелкие артерии спинного мозга не проходят, а проникающие в них мелкие частицы не способны вызвать клиниче-

ски значимых нарушений. Даже аневризма или окклюзия аорты редко приводят к повреждению спинного мозга.

Симптомы инфаркта спинного мозга зависят от того, какой сосудистый бассейн пострадал.

Инфаркт в бассейне передней спинномозговой артерии. Клинические проявления зависят от сегментарного уровня поражения. Инфаркт в верхнем шейном отделе спинного мозга приводит к развитию следующих симптомов: поражение передних рогов и корешков вызывает *вялый парез рук*, поражение волокон латеральных спиноталамических путей в области их перекреста приводит к развитию *аналгезии* и *терманестезии в верхних конечностях*, а поражение кортико-спинальных трактов становится причиной развития спастического парапареза. Часто встречается *нарушение функции мочевого пузыря и прямой кишки*. Так как задние канатики спинного мозга располагаются кнаружи от бассейна кровоснабжения передней спинномозговой артерии, эпикритическая и проприоцептивная чувствительность не страдают. Неврологические нарушения, как правило, развиваются внезапно и сопровождаются болезненными ощущениями.

Неврологические нарушения вследствие **инфаркта в бассейне задней спинномозговой артерии** обусловлены поражением задних канатиков, задних корешков и задних рогов спинного мозга. Возможно также поражение кортико-спинальных трактов. Выявляется *нарушение эпикритической и проприоцептивной чувствительности ниже уровня поражения*. Повреждение задних корешков на уровне поражения вызывает дополнительные *сегментарные чувствительные нарушения*. Если в очаг поражения также вовлекаются кортико-спинальные тракты, развивается спастический парапарез.

Методы диагностики. Диагностировать инфаркт спинного мозга обычно нелегко. Даже с помощью *МРТ* нельзя с высокой степенью точности отличить очаги инфарктов в веществе спинного мозга от других вариантов миелопатии. Важными составляющими диагноза, указывающими на инфаркт спинного мозга, помимо характерного анамнеза и физикального обследования, являются *рентгенологические признаки ишемических изменений в теле позвонка*, так как участок спинного мозга и тело позвонка кровоснабжаются из одной корешковой артерии. В течение нескольких дней после развития инфаркта повреждение гематоэнцефалического барьера в области

поражения отсутствует, поэтому в этот период отсутствует накопление контрастного препарата в области поражения. Завершающим этапом в схеме обследования должна быть люмбальная пункция для исключения гнойного процесса.

Из-за недостаточной разрешающей способности МРТ диффузионно-взвешенная последовательность, позволяющая безукоризненно выявлять очаги острой ишемии в головном мозге, в диагностике ишемии спинного мозга оказывается малоинформативной.

Нарушение венозного оттока

Наиболее частой причиной повышения венозного давления в венах спинного мозга является артериовенозная фистула (свищ).

Застойная миелопатия

Этиология. В 1980 г. было открыто, что причиной застойной миелопатии (*болезнь Фуа—Алажуанина*), поражающей преимущественно мужчин пожилого возраста, оказывается **артериовенозная фистула**, обычно располагающаяся рядом со спинномозговым корешком. Через этот свищ артериальная кровь вытекает непосредственно в интрадуральные вены. Клинические проявления отсутствуют до тех пор, пока избыточный объем крови в венах (*объем шунтируемой крови*) не превышает их дренирующую способность. Как только это происходит, венозное давление повышается, что тут же приводит к поражению спинного мозга ввиду его крайней чувствительности к повышению венозного давления.

Клинические проявления. Симптомы поражения включают *шаткость при ходьбе* и *спастический парапарез*, иногда в сочетании с *корешковыми болями*. По мере прогрессирования заболевания появляются *вегетативные нарушения*, включая нарушения функции тазовых органов (мочевого пузыря и прямой кишки) и половых органов. Вначале выпадает только протопатическая чувствительность, в последующем также страдает эпикритическая и проприоцептивная чувствительности. Дальнейшее прогрессирование патологического процесса с развитием некроза передних рогов приводит к переходу спастического парапареза в *вялый парапарез*.

Методы диагностики. На *МРТ* выявляется расширение перимедуллярных вен и отек спинного мозга. Сам свищ может никак не проявить себя. Его также трудно выявить даже при помощи *ангиографии*,

поскольку объем шунтируемой крови может быть очень небольшим, а симптоматика застойной миелопатии может быть обусловлена главным образом нарушением венозного оттока.

К сожалению, даже в настоящее время артериовенозные фистулы, вызывающие застойную миелопатию, часто не диагностируют до развития необратимого неврологического дефицита. Между тем они являются вполне излечимой причиной прогрессирующего парапареза.

Лечение. Методом выбора является оперативное лечение с облитерацией свища после его выявления посредством ангиографии.

Кровоизлияние в вещество спинного мозга

Гематомиелия — кровоизлияние в вещество спинного мозга — обычно имеет травматическую природу, и только в редких случаях обусловлена разрывом аневризмы или сосудистой мальформации. Так как кровь обычно растекается вдоль серого вещества спинного мозга (сверху вниз), то возникающая симптоматика больше напоминает картину сирингомиелии (см. с.97).

Эпидуральная гематома обычно возникает в грудном отделе, приводя к появлению острой корешковой боли на уровне кровоизлияния, а также подострому развитию поперечного поражения спинного мозга. Вначале возникают парестезии, чувствительные нарушения и слабость в стопах и пальцах ног, затем наблюдается быстрое распространение этих симптомов в восходящем направлении до уровня кровоизлияния. Симптоматическая эпидуральная гематома спинного мозга — острое неотложное состояние, требующее нейрохирургического вмешательства. Требуется немедленная эвакуация гематомы для предотвращения развития необратимой параплегии.

Клинический пример 11: артериовенозный свищ твердой мозговой оболочки спинного мозга

Женщина 53 лет испытывала слабость в ногах, нарастающую в течение нескольких последних месяцев. Боли не было, однако, по ее словам ноги делались будто «ватными», и вместе с тем прогрессировали нарушения мочеиспускания и дефекации. Вначале была диагностирована периферическая невропатия, однако в связи с прогрессированием слабости в ногах было рекомендовано проведение МРТ (рис 11.37). После проведения МР-исследования в дневном стационаре его результаты были первоначально истолкованы как признаки опухоли спинного мозга.

Больная была госпитализирована в нейрохирургическое отделение, где при оценке данных анамнеза и результатов МРТ возникло предположение, что полученные результаты больше соответствуют артериовенозной фистуле, нежели интрамедуллярной опухоли. Это предположение подтвердилось при ангиографии, и свищ был облитерирован хирургическим путем. После операции неврологические нарушения полностью исчезли, за исключением остаточных явлений нарушения функции мочевого пузыря.







Рис. 11.**37. Артериовенозная фистула спинного** мозга: **а** – сагиттальное Т2-взвешенное изображение: определяется интрамедуллярный отек, охватывающий нижнюю часть спинного мозга, включая мозговой конус. Расширенные перимедуллярные вены выглядят, как темные округлые структуры; **б** – Т1-взвешенное изображение получено после внутривенного введения контрастного препарата: некоторые сосуды выглядят яркими, другие кажутся темными. Очагов накопления контрастного препарата в веществе спинного мозга не обнаружено; **в** – Аксиальное Т2-взвешенное изображение на уровне верхней границы мозгового конуса выявляет интрамедуллярный отек, не захватывающий вентральную часть спинного мозга. Это важный признак, позволяющий отличить артериовенозную фистулу от ишемии, обусловленной нарушением артериального кровообращения спинного мозга (в дополнение к особенностям клинической картины и расширению перимедуллярных вен, выявленному на других изображениях МРТ (см. выше)).

Литература

Barth, A., J. Bogousslavsky, F. Regli: The Clinical and Topographic Spectrum of Cerebellar Infarcts: A Clinical-Magnetic Resonance Imaging Correlation Study. Annals of Neurology 33 (1993) 451-456

Bartholow, R.: Experimental investigations into the functions of the human brain. Amer. J. med. Sci 67 (1874) 305-313

Bassetti, C., J. Bogousslavsky, A. Barth, F. Regli: Isolated infarcts of the pons. Neurology 46 (1996) 165-175

Beevor, C. E., V. A. Horsley: An experimental investigation into the arrangement of th exitable fibres of the bonnet monkey. Phil. Trans. 181 B (1890) 49-68

Bookheimer, S.: Functional MRI of Language. New Approaches to Understanding the Cortical Organization of Semantic Processing. Annual Rev. of Neuroscience 25 (2002) 151-188

Brandt T., Kaplan, J. Dichgans, H. C. Diener, C. Kennard: Neurological Disorders, Course and Treatment. 2nd ed., Academic Press 2003

Brazis, P. W., I. C. Masdeu, I. Biller: Localization in Clinical Neurology. Little Brown & Co., Boston. New York, Toronto, London 1996

Broca, P.: Remarques sur le siege de la faculte du langage articule. Bull. Soc. anat. Paris 36 (1861) 330-357

Broca, P.: Recherches sur la localisation de la faculte du langage articule. Expose des titres et travaux scientifiques 1868

Broca, P.: Anatomie comparee circonvolutions cerebrales. Le grand lobe limbique et la scissure limbique dans la serie des mammiferes. Rev. anthropol. Ser. 2, 1 (1878) 384-498

Brodal. A.: Neurological Anatomy. Oxford University Press, Oxford 1981.

Brodmann, K.: Vergleichende Lokalisationslehre der Grosshirnrinde in ihren Prinzipien dargestellt auf Grund des Zellaufbaus. Barth, Leipzig 1909; Neudruck 1925

Bucy, P. C: Cortical extirpation in the treatment of involuntary movements. Res. Publ. Ass. nerv. ment. Dis. 21 (1942) 551

Bucy, P. C: The Precentral Motor Cortex. University of Illinois Press, Urban/Ill. 1944

Burnstock, G., M. Costa: Adrenergic Neurons. Chapman & Hall, London 1975

Cajal, S. R.: Histologie du systeme nerveux de l'homme et des vertebres. Maloine, Paris 1909-1911

Cajal, S. R.: Texture of the Nervous System of Man and the Vertebrates. Vol. I. [Annotated and edited translation of the original Spanish text with the additions of the French version]. P. Pasik, T. Pasik (eds.). Springer, Berlin 1999

Campbell, A. W.: Histological Studies on the Localisation of Cerebral Function. Cambridge University Press, Cambridge 1905

Carpenter, M. B.: Core Text of Neuroanatomy. Williams & Wilkins, Baltimore 1978

Chan-Palay, V., C. Kohler (eds.): The Hippocampus - New Vistas. Neurology and Neurobiology. Vol. 52, Alan R. Liss, Inc. New York 1989

Creutzfeld, O. D.: Cortex Cerebri. Springer, Berlin, Heidelberg, New York, Tokyo 1983

Cushing, H.: The field defects produced by temporal lobe lesions. Brain 44 (1922) 341-396

Cushing, H.: Intracranial Tumors: Notes upon a Series of Two Thousand Verified Cases. Thomas, Springfield/Ill. 1932

Duane, E., E. Haines: Fundamental Neuroscience. Churchill Livingstone 1997

Dejerine, J., G. Roussy: Le syndrome thalamique. Rev. neurol. 14 (1906) 521 -532

Denny-Brown, D.: The nature of apraxia. J. nerv. ment. Dis. 126 (1958) 9-32

Dusser de Barenne, I. G.: Experimental researches on sensory localisations in the cerebral cortex. Quart. J. exp. Physiol. 9 (1916) 355-390

Duvernoy, H. M.: Human Brainstem Vessels, Springer, Berlin 1978

Eccles, J. C: The physiology of synapses. Springer, Berlin, Gottingen, Heidelberg, New York 1964

Eccles, J. C., M. Ito, J. Szentigothai: The Cerebellum as a Neuronal Machine. Springer, Berlin 1967

v. Economo, C: Zellaufbau der Grosshirnrinde des Menschen. Springer, Berlin 1927

v. Economo, C, G. N. Koskinas: Die Cytoarchitektonik der Hirnrinde des erwachsenen Menschen. Springer, Wien 1925

Edinger, L.: Bau der nervosen Zentralorgane des Menschen und der Tiere. Bd. I und II. 7. Aufl., Vogel, Leipzig 1904

Feneis, H., W, Dauber: Pocket Atlas of Human Anatomy, Based on the International Nomenclature. 4th ed., revised and enlarged. 2000 Thieme, Stuttgart 2000

Fetter, M., J. Dichgans: Oculomotor Abnormalities in Cerebellar Degeneration. In: Cerebellar Degenerations: clinical Neurobiology. A. Plaitakis (ed.). Kluwer Academic Publishers, Boston 1992

Flechsig, F.: Anatomie des menschlichen Gehirns und Ruckenmarks auf myelogenetischer Grundlage. Bd. I., Thieme, Leipzig 1920

Flourens, P.: Recherches experimentales sur les proprietes et les fonctions du systeme nerveux dans les animaux vertebres. Crevot, Paris 1824

Foerster, O.: Motorische Felder und Bahnen. In Bumke, O., O. Foerster: Handbuch der Neurologie, Bd. VI, Springer, Berlin 1936

Freeman, W., I. W. Watts: Psychosurgery. Thomas, Springfield/Ill. 1942

Freeman, W., J. W. Watts: Psychosurgery in the Treatment of Mental Disorders and Intractable Pain. Thomas, Springfield/Ill. 1950

Freund, T. F., G. Buzsaki (eds.): Interneurons of the Hippocampus. Hippocampus 6 (1996) 347-473

Friede, R. L.: Developmental Neuropathology. Springer, Berlin 1975

Frotscher, M., P. Kugler, U. Misgeld, K. Zilles: Neurotransmission in the Hippocampus. Advances in Anatomy, Embryology and Cell Biology, Vol. 111, Springer, Berlin, Heidelberg 1988

Gazzaniga, M. S., I. E. Bogen, R. W. Sperry: Observation on visual perception after disconnection of the cerebral hemispheres in man. Brain 88 (1965) 221-236

Gazzaniga, M. S., R. W. Sperry: language after section of the cerebral commissures. Brain 90 (1967) 131-148

Gerstmann, J.: Syndrome of finger agnosia, disorientation for right or left, agraphia and acalculia: local diagnostica value. Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.) 44 (1940) 389-408

Geschwind, N.: Disconnection syndrome in animals and man. Part. I., Part II. brain 88 (1965) 237-294, 585-644

Geschwind, N.: W. Levitsky: Human brain, left-right asymmetries in temporal speech region. Science 16 (1968) 168-187

Geschwind, N.: Language and the brain. Sci. Amer. 226 (1972) 76-83

Gilman, S., J. R. Bloedel, R. Lechtenberg: Disorders of the Cerebellum. Davis, Philadelphia 1981

Grunbaum, A. S. F., C. S. A. Sherrington: Observations on the physiology of the cerebral cortex of some of the higher apes. Proc. roy. Soc. Ser. B. 69 (1901) 206-209

Gudden, B.: Experimentaluntersuchungen uber das periphere und centrale Nervensystem. Arch. Psychiat. Nervenkr. 1870, 693-723

Guillain, G., P. Mollaret: Deux cas de myoclonies synchrones et rythmees velopharyngolaryngo-oculo-diaphragmatiques. Rev. neural. 2(1931)245-566

Hassler, R.: Fiber connections within the extrapyramidal system. Confin. neural. 36 (1974) 237-255

Hassler, R., T. Riechert: Klinische und anatomische Befunde bei stereotaktischen Schmerzoperationen im Thalamus. Arch. Psychiat. Nervenkr. 200 (1959) 93-122

Heiss, W.D., G. Pawlik, K. Herholz, K. Wienhard (eds.): Clinical Efficacy of Positron Emission Tomography (Proceedings of a Workshop held 23-25 Oct. 1986 in Cologne, FRG; sponsored by the Commission of the European Communities as Advised by the Committee on Medical and Public Health Research). Developments in Nuclear Medicine, Vol. 12. Springer, Berlin 1987

Hirsch, M. C., T. Kramer (Hrsg.): Neuroanatomy 3 D, Stereoscopy. Atlas of the Human Brain. Springer, Berlin, Heidelberg 1999

Hubel, D. H., T. N. Wiesel: Ferrier lecture: Functional architecture of macaque monkey visual cortex. Proc. roy. Soc. Serv. B 198 (1977) 1-59

Hubel, D. H., T. N. Wiesel, P. M. Stryker: Anatomical demonstration of orientation columns in macaque monkey. J. comp. Neurol. 177 (1978) 361-397

Jacobsen, C. F.: Functions of frontal association areas in primates. Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.) 33 (1935) 558-569

Jannetta, P. J.: Arterial compression of the trigeminal nerve at the pons in patients with trigeminal neuralgia, J. Neurosurg. 26 (1967) 150-162

Jannetta, P. J. M. H. Benett: The Pathophysiology of Trigeminal Neuralgia. In: The Cranial Nerves, ed. by M. Samii and P. J. Jannetta. Springer 1981, 312-315

Jannetta, P. J.: Vascular Decompression in the Trigeminal Neuralgia. In: The Cranial nerves, ed. By M. Samii and P. J. Jannetta, Springer 1981, 331-340

Jones, E. G., A. Peters: Cerebral Cortex. Vol. 1-6, Plenum, New York 1984-1987

Jung, R., R. Hassler: The extrapyramidal motor system. In: Handbook of Physiology, Section 1, Bd.2, hrsg. von J. Field, H. W. Magoun, V. E. Hall. American Physiological Society, Washington 1960

Kandel, E. R., J. H. Schwartz, T. M. Jessell: Principles of Neural Science. 3rd Edition, Appleton & Lange 1991

Kahle, W., M. Frotscher: Color Atlas and Textbook of Human Anatomy. 5th ed. Vol. 3: Nervous System and Sensory Organs. Thieme. Stuttgart 2003

Kluver, H.: «The temporal lobe syndrome» produced by bilateral ablations. In: Neurological Basis of Behaviour (pp. 175-182), Ciba Found. Symp, Churchill, London 1958

Kluver, H., P. Bucy: Preliminary analysis of functions of the temporal lobes in monkeys. Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.) 42 (1939) 979-1000

Kolb, B., I. Whishaw (Hrsg.): Fundamentals of Human Neuropsychology. 4. Aufl., W. H. Friedman & Company, New York 1996

Kretschmann H. J., W. Weinrich: Cranial Neuroimaging and Clinical Neuroanatomy. Magnetic Resonance Imaging and Computed Tomography. 3rd ed., revised and expanded. Thieme, Stuttgart 2004

Lang, J.: Topographical Anatomy of the Cranial Nerves. In: The Cranial Nerves, ed. by M. Samii and P. J. Jannetta, Pringer, 1981, 6-15

Luria, A.: Higher Cortical Function in Man. Basic Books, New York 1966

Masur, H.: Scales & Scores in Neurology. Thieme. Stuttgart 2004

Milner, B.: Brain mechanisms suggested by studies of temporal lobes. In Millikan, C. H., F. L. Darley: Brain Mechanism Underlying Speech and Language. Grune & Stratton, New York 1967

Milner, B., W. Penfield: The effect of hippocampal lesion on recent memory. Trans. Amer. neural. Asso. 80 (1955) 42-48

Mishkin, M.: Memory in monkeys severely impaired by combined but not by separate removal of amygdala and hippocampus. Nature 273 (1978) 297-298

Mumenthaler, M.: Neurologic Differential Diagnosis. 2nd ed. Thieme. Stuttgart 1992

Nissl, F.: Experimentalergebnisse zur Frage der Hirnrindenschichtung. Mschr. Psychiat. Neurol. 23 (1908) 186-188

Ojemann, G. A., P. Fedio, J. M. van Buren: Anomia from pulvinar and subcortical parietal stimulation. Brain 91 (1968) 99-116

Orrison, W. W. jun.: Atlas of Brain Functions. Thieme. Stuttgart 1995

Papez, J. W.: A proposed mechanism of emotion. Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.) 38 (1937) 725-43

Penfield, W., B. Milner: Memory deficit produced by hilateral lesions in the hippocampal zone. Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.) 79 (1958) 475-497

Penfield, W., T. Rasmussen: The Cerebral Cortex of Man. Macmillan, New York 1950

Penfield, W„ L. Roberts: Speech and Brain Mechanisms. Princeton University Press, Princetown/N.J. 1959

Peters, A., S. L. Palay, H. F. Webster: The Fine Structure of the Nervous System. Oxford University Press, New York 1991

Ross, A. T., W. E. De Myer: Isolated syndrome of the medial longitudinal fasciculus in man. Arch. Neurol. (Chic.) 15,1966

Samii, M., P. J. Jannetta, ed.: The Cranial Nerves. Springer, Berlin, Heidelberg, New York 1981

Sherrington, C. S.: The Integrative Action of the Nervous System. Scribner, New York 1906; Cambridge University Press, London 1947

Smith, A., C. Burklund: Dominant hemispherectomy. Science 153 (1966) 1280-1282

Sperry, R. W.: Cerebral organization and behavior. Science 133 (1961) 1749-1757

Sperry, R. W.: The great cerebral commissure. Sci.Amer. 210 (1964) 42-52

Stephan, H.: Allocortex, In: Handbuch der mikroskopischen Anatomie, Bd. IV/9, ed. by W. Bargmann, Springer, Berlin 1975

Tessier-Lavigne, M., C. S. Goodman: The molecular biology of axon guidance. Science 274 (1996) 1123-1133

Tatu, L.,T. Moulin, J. Bogousslavsky, H. Duvernoy: Arterial territories of the human brain. Neurology 50 (1998), 1699-1708

Thompson, P. D., B. L. Day: The Anatomy and Physiology of Cerebellar Disease. Advances in Neurology, Raven Press 1993

Vogt, O., C. Vogt: Allgemeine Ergebnisse unserer Hirnforschung. J. Psych. 25, Erg. H. 1, 1925

Wall, M., S. H. Wray: The «One and a Half syndrome. A unilateral disorder of the pontine tegmentum. Neurology (Chic.) 33 (1983) 971-980

Warwick, R.: Representation of the extraocular muscles with oculomotorius nuclei of the monkey. J. comp. Neurol. 98 (1953) 449-503

Warwick, R.: Oculomotor organization. In: Bender, M. B.: The Oculomotor System, Harper & Row, New York 1964

Wassle, H., B. B. Boycott: Functional architecture of the mammalian retina. Physiol. Rev. 71 (1991) 447-480

Wernicke, C: Der aphasische Symptomenkomplex, eine psychologische Studie auf anatomischer Basis. Conn & Weigert, Breslau 1874.

Zigmond, M. J., F. E. Bloom, S. C Landis, J. L. Roberts, L. R. Squire: Fundamental Neuroscience. Academic Press, San Diego, London, Boston 1999